

Année 1970

N°

THESE

535

pour le

= DOCTORAT EN MEDECINE =

(Diplôme d'Etat)

PAR

NGUYEN - HOANG - NGUYEN

né le 6 Juin 1943 à AN-DUC (BEN-TRE . Sud - VietNam)

Présentée et soutenue publiquement le : 1970

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL
TOTAL PAR LE TRONC VEINEUX BRACHIO-CEPHALIQUE GAUCHE :
à propos de 4 Observations anatomo-cliniques

Président : M. St. THIEFFRY, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

Nº

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

---:---:---:---:---:---


P A R

NGUYEN - HOANG - NGUYEN

né le 6 Juin 1943 à AN-DUC (BEN-TRE Sud-VietNam)

présentée et soutenue publiquement le :

---:---:---:---:---:---

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU RETOUR VEINEUX PULMONAIRE
ANORMAL TOTAL PAR LE TRONC VEINEUX BRACHIO-CEPHALIQUE

GAUCHE :

à propos de 4 observations anatomo- cliniques

---:---:---:---:---:---

Président : M.St.THIEFFRY, Professeur

=====
=====
==

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

T H A

1770

UNIVERSITEIT LEIDEN

(1770)



T H A

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

UNIVERSITEIT LEIDEN

1770

A mon Président de thèse,

Monsieur le Professeur St. THIEFFRY

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture,
Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

Qu'il veuille trouver ici, l'expression
de ma respectueuse et profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur LE-TAN-VINH

Directeur de Recherches à l'I.N.S.E.R.M.

Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et
qui m'a guidé tout au long de sa réalisation

En témoignage de ma profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur TRAN-VAN-DUC

En témoignage de ma reconnaissance pour
l'aide précieuse qu'il m'a apportée

A mes grands-parents,

En témoignage de mon affection et de mon respect

A mes parents,

En témoignage de mon amour filial

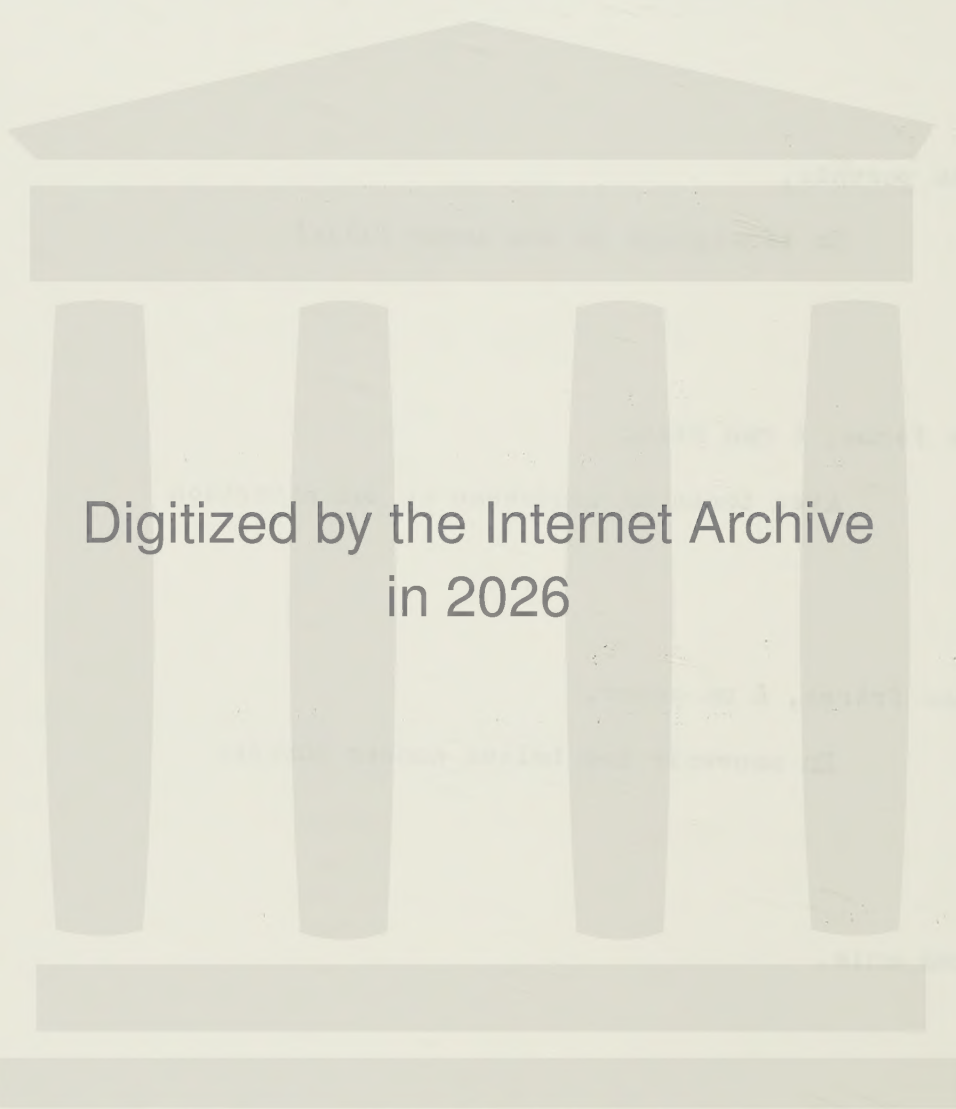
A ma femme, à mon fils,

Avec toute ma tendresse et mon affection

A mes frères, à ma soeur,

En souvenir des belles années passées

A mes amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551512_0035

- CONTRIBUTION A L'ETUDE DU RETOUR VEINEUX
PULMONAIRE ANORMAL TOTAL PAR LE TRONC
VEINEUX BRACHIO-CERVICAL GAUCHE :
à propos de 4 observations anatomo-cliniques -

GENERALITES

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux (RVPA) sont des cardiopathies congénitales dans lesquelles la totalité ou une partie des vaisseaux qui ramènent le sang des poumons vers le coeur, ne se jette pas dans l'oreillette gauche. Ces vaisseaux s'abouchent aux branches des veines caves supérieure ou inférieure, aux veines caves elles-mêmes ou directement à l'oreillette droite.

. Le retour veineux pulmonaire anormal est partiel quand l'oreillette gauche reçoit encore une ou plusieurs veines pulmonaires.

- Tantôt, c'est le drainage de retour du poumon gauche qui est anormal il y a habituellement persistance d'une veine cave supérieure gauche mais le retour anormal peut aussi s'effectuer dans la veine innominée gauche ou le sinus coronaire.
- Tantôt, c'est celui du poumon droit : les veines pulmonaires droites s'abouchent isolément ou par un tronc commun en un point quelconque de l'axe veineux : veine cave supérieure, oreillette droite, veine cave inférieure.

Dans le retour veineux pulmonaire anormal partiel, la communication inter-auriculaire n'est pas obligatoire mais elle est très fréquente. La cardiopathie est de diagnostic souvent difficile et en général cliniquement bien supportée.

. Le retour veineux pulmonaire anormal est total quand l'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau. L'existence d'une communication inter-auriculaire est alors obligatoire pour que la malformation soit compatible avec la vie. En effet, il existe un double shunt entre la grande et la petite circulation.

- Pré-auriculaire : le sang veineux systémique et le sang veineux pulmonaire se drainent dans l'oreillette droite.
- Auriculaire : le coeur gauche et la circulation systémique sont alimentés par le sang de l'oreillette droite passant à travers la communication inter-auriculaire.

Le shunt pré-auriculaire est de direction gauche-droite. Le shunt auriculaire est de direction droite-gauche.

Le retour veineux pulmonaire anormal total peut se faire à plusieurs niveaux. D'après DARLING, on peut distinguer :

- . Type I : Niveau supra-cardiaque : par la veine innominée gauche ou tronc veineux brachio-céphalique gauche.
 - par la veine cave supérieure
 - par la veine azygos
- . Type II : Niveau cardiaque :
 - par le sinus coronaire
 - par l'oreillette droite
- . Type III : Niveau infra-cardiaque : par le système cave inférieur :
 - veine cave inférieure, veine porte, canal d'Antius, etc...
- . Type IV : Niveaux multiples

Cette classification purement anatomique, est assez loin de la réalité clinique. SMITH a groupé les retours veineux pulmonaires anormaux totaux en 2 types d'après leur symptomatologie.

1° - Retour veineux pulmonaire anormal total supra-diaphragmatique

Il possède les caractères suivants :

- les symptômes, en particulier, la cyanose, se manifestent assez tardivement
- Cardiomégalie avec image en 8 de chiffre sur les clichés radiologiques
- Présence d'un souffle cardiaque à l'auscultation
- A l'électrocardiogramme, il y a une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.

2° - Retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique

Il se différencie du premier type par les caractères suivants :

- l'apparition précoce des signes cliniques, notamment de la cyanose
- Sur les clichés radiologiques : coeur de volume normal et opacités réticulo-nodulaires disséminées dans les 2 champs pulmonaires.
- Absence de souffle cardiaque à l'auscultation

Dans le cadre, le retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc veineux brachio-céphalique gauche, est placé dans le 1er Groupe

Au point de vue physio-pathologique, ce premier groupe correspond aux retours veineux pulmonaires anormaux totaux où le drainage de retour des poumons se fait sans aucune gêne. Dans le 2e groupe, au contraire, il

y a une

obstruction veineuse pulmonaire. C'est cette dernière qui est responsable de la plupart des signes principaux observés dans le retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique. Cette classification n'est pas parfaite non plus, car on prit connaissance ensuite, de retours veineux pulmonaires anormaux totaux supra-diaphragmatiques qui possèdent une obstruction veineuse pulmonaire et la symptomatologie des formes infra-diaphragmatiques. A partir de 1962, à la suite de la publication de KAUFFMAN concernant 2 cas de retours veineux pulmonaires anormaux totaux par la veine innominée gauche avec obstruction veineuse pulmonaire, simulant au point de vue symptomatologique, le retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique, ELLIOTT et EDWARDS proposent une autre classification, en prenant comme critère, l'obstruction veineuse pulmonaire.

1 - Retour veineux pulmonaire anormal total à trajet court :

C'est le cas du retour veineux pulmonaire anormal total dans l'oreillette droite, le sinus coronaire, la veine cave supérieure, ou la veine azygos. L'absence d'obstruction veineuse pulmonaire est la règle générale. Elle est expliquée par la faible résistance à l'écoulement, d'ailleurs, elle même à la faible longueur du retour et à son gros calibre.

2 - Retour veineux pulmonaire anormal total à trajet long :

Il est constitué essentiellement par le retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique. L'obstruction veineuse pulmonaire peut être due aux causes suivantes :

- le retour étant long et étroit, il y a une forte résistance à l'écoulement.
- le tronc veineux pulmonaire commun peut être comprimé par l'oesophage quand il traverse avec lui l'orifice hiatal.
- l'interposition des sinusoides entre l'oreillette droite et les poumons si le retour se fait par la veine porte ou ses branches
- l'existence de lésions sténosantes sur le trajet du tronc commun

3 - Le retour veineux pulmonaire anormal total par la veine

innominée gauche occupe une place intermédiaire, car certains ont une obstruction veineuse pulmonaire, d'autres pas.

a) Dans la plupart des cas, il n'y a pas d'obstruction veineuse pulmonaire car le tronc veineux pulmonaire commun vertical chemine en avant de l'artère pulmonaire gauche où il y a relativement de la place et ce tronc est peu sujet à compression. Il en est de même, quand, plus rarement, il passe derrière la bronche souche gauche.

b) Il y a une obstruction veineuse pulmonaire quand le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche ; il est comprimé par ces 2 éléments, produisant une gêne à la circulation veineuse de retour.

c) S'il existe des lésions sténosantes sur le tronc veineux pulmonaire commun vertical, il y aura une obstruction veineuse pulmonaire quelque soit la position du tronc veineux pulmonaire commun vertical.

LIMITES ET PLAN DE L'ETUDE

Nous présentons ici 4 observations de retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche recueillies dans le service du Professeur St. THIEFFRY

1°/ Les deux premières observations appartiennent au 1er type de la classification d'ELLIOTT et EDWARDS, celui où le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe devant les éléments du hile gauche et où il n'y a pas d'obstruction veineuse pulmonaire. Ce type est le plus fréquemment rencontré, et est actuellement bien connu au point de vue anatomique, symptomatologique, évolutif et thérapeutique, depuis les travaux de SNELLEN et ALBERS, GARDNER et ORR, COOLEY, et, en France, de CHAPTAL et ses collaborateurs.

2°/ Les deux dernières observations appartiennent au 2ème type : le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche, en avant, et la bronche souche gauche en arrière, et subit une compression de la part de ces 2 éléments, produisant une obstruction veineuse pulmonaire. Nous n'avons retrouvé dans la littérature qu'un seul cas analogue : celui de DIBION (1942). Il y a certes d'autres cas publiés se rapportant à des retours veineux pulmonaires anormaux totaux par le tronc veineux brachio-céphalique-gauche où le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche et subit une compression de la part de ces 2 éléments, notamment les 2 observations de KAUFFMAN (1962), celle de CAREY et EDWARDS (1963), l'observation n° I de VENABLES (1964) Mais nous pensons qu'il faille les séparer du groupe constitué par nos Observations n° 3 et n° 4 et celle de DIBION, dont ils constituent des formes compliquées, dues à la présence de lésions sténosantes importantes du tronc veineux pulmonaire commun vertical. Au point de vue physio-pathologique, ils ont cependant en commun le même substratum : l'obstruction veineuse pulmonaire.

D'après HASTREITER, et ceci est admis par les autres auteurs, dans les retours veineux pulmonaires anormaux totaux, l'obstruction veineuse pulmonaire bilatérale détermine une symptomatologie remarquablement uniforme et caractéristique, non seulement quelque soit le niveau de l'obstacle sur le tronc collecteur commun, de son mécanisme (longueur du trajet, compression ou sténose ou les deux) mais aussi quelque soit le type anatomique, que celui-ci soit supra-diaphragmatique ou infra-diaphragmatique. Le matériel d'étude de ces auteurs est constitué par des retours veineux pulmonaires anormaux

totaux infra-diaphragmatiques, et, quant aux retours veineux pulmonaires anormaux totaux supra-diaphragmatiques, par des RVPTA par la veine innominée gauche où l'obstruction veineuse pulmonaire est produite soit par une sténose importante du tronc veineux pulmonaire commun vertical (obs. n° 4 de HASTREITER, obs. de HAUCK, obs. de HARRIS) soit par, à la fois une sténose du tronc veineux pulmonaire commun vertical et sa compression par l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche.

Nous nous proposons dans cette étude, de faire une analyse des différents aspects anatomiques et symptomatologiques du RVPTA par la veine innominée gauche quand il y a une simple compression par l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche du tronc veineux pulmonaire commun vertical, due au trajet de ce dernier qui passe entre ces 2 éléments du hile gauche. Ce tronc commun, d'autre part, ne présente pas de rétrécissement de son calibre. Nous comparerons cette forme avec la forme habituelle, bien connue du RVPAT par la veine innominée gauche sans obstruction veineuse pulmonaire, ainsi qu'avec les formes connues du RVPAT par la veine innominée gauche avec obstruction veineuse pulmonaire (celles produites par, soit une sténose du tronc veineux pulmonaire commun vertical, soit par une sténose et une compression).

Nous adopterons le plan suivant :

- Présentation des observations
- Rappel sur les différents aspects embryologiques, anatomiques, symptomatologiques, évolutifs des formes connues de RVPAT par la veine innominée gauche : sans et avec obstruction veineuse pulmonaire.
- Etude synthétique des observations

Nous concluerons sur les possibilités thérapeutiques actuelles de ces différentes formes du RVPAT par la veine innominée gauche .

L'enfant C01... Laurence est née le 11-II-1969 à terme, d'une grossesse normale. Poids à la naissance : 3350 grammes, huitième enfant d'une mère de 38 ans, en bonne santé qui a eu d'un premier lit 5 enfants en bonne santé. D'un deuxième lit, Laurence est la troisième enfant, les deux précédents ne présentant aucun problème.

Il s'agit d'une enfant polymalformée avec une fente palatine et un rétrognathisme. On a noté une cyanose à la naissance. Au deuxième jour de la vie, le 13-II-1969, l'enfant est hospitalisée pour bilan de ses malformations. Elle restera à l'hôpital jusqu'au 4-12-1969. Au cours de ce séjour, il ne se passera pas d'incident particulier. On remarque à de très nombreuses reprises que l'enfant est cyanosée. Cette cyanose est améliorée par l'oxygène. On fait le bilan de l'ensemble malformatif : aspect particulier du visage avec hypertélorisme, fente palatine, fistules borgnes péri-auriculaires, malformations squelettiques (bloc vertébral L2-L3, rachischisis antérieur de D 5, brachimésophalangie du cinquième doigt). Une radiographie du thorax à cette époque montre un cœur de volume normal (rapport cardio-thoracique ≈ 0.50), une discrète hypervascularisation pulmonaire. Pas de souffle audible à l'auscultation.

A l'électro-cardiogramme : axe droit avec aVR faiblement positif. Pas d'hypertrophie auriculaire droite. Précordiales droites, aspect Rs (en VI : R = 1,2 mV, s = 0,3 mV) Précordiales gauches, aspect rS (en V6 : r = 0,2 mV, S = 0,8 mV).

L'hypothèse d'une cardiopathie congénitale avec shunt Gauche-Droit est soulevée mais on n'a pas jugé utile de pousser plus loin les investigations cardiologiques. L'enfant est rendue à sa famille le 4-12-1969.

Elle est adressée le 6-I-1970 à l'hôpital de Villeneuve-Saint-Georges pour bronchite avec peut-être fausse route. L'interrogatoire des parents révèle qu'elle était anorexique. L'examen montre une enfant cyanosée des extrémités. La radio thoracique montre un très gros cœur avec des poumons très chargés d'opacités floconneuses, l'auscultation, des râles bronchiques disséminés. On aspire dans la bouche, on administre du Soludécadron et de l'Ampicilline. Le lendemain matin, l'enfant est très gênée pour respirer et présente une tendance du collapsus. On lui passe

du plasma, 50 ml de bicarbonate de Na à 14 ‰ et du glucosé à 10 %. Elle est transférée au service de Réanimation de l'hôpital de Saint-Vincent de Paul en ambulance ordinaire. Elle est âgée alors de presque 2 mois. Elle arrive dans le service vers midi avec un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë et une température à 35°. Elle est hypotrophique (poids 3250 g) avec une déformation thoracique de type shunt gauche-droit, rejet de la tête en arrière, tachypnée à 90/mm, cyanose importante persistant sous 4 litres d'O₂/mn passés par une sonde nasale. A l'auscultation pulmonaire, on entend des râles de tous calibres dans les 2 Champs. A l'auscultation cardiaque, le rythme est à 120/mm, et on entend un bruit de galop. Les fémorales sont perçues. La tension artérielle prise au flush du côté droit est de 4,5. Le foie atteint l'horizontale de l'ombilic. L'examen neurologique est assez satisfaisant. A la radiographie thoracique, on voit un très gros coeur et des poumons chargés. L'électrocardiogramme montre un axe à droite, des signes de surcharge auriculaire et surtout ventriculaire droites importantes. L'enfant est mise sous oxygène par sonde nasale, traitement digitalique et diurétique. La mesure de la pression partielle d'O₂ dans l'artère radiale, faite l'après-midi, donne le chiffre de 30 à 40 mm HgK Vers la fin de l'après-midi, l'enfant présente un vomissement à une tentative de gavage, puis cyanose et bradycardie. On la ventile, on la masque, on pratique un massage cardiaque externe, intubation, aspiration qui ramène des sécrétions jaunes. L'Enfant est laissée sous ventilation artificielle (RPR) en O₂ pur. Le lendemain, la situation est satisfaisante. Le foie a un peu diminué de volume. On entend un double souffle dans toute l'aire cardiaque et un léger éclat du 2ème bruit. Au point de vue diagnostic, l'existence d'un shunt gauche-droit est pratiquement certain. La coexistence d'une cyanose importante fait discuter les diagnostics suivants : retour veineux pulmonaire anormal total, transposition avec communication inter-ventriculaire. Le lendemain, à 5 heures, survient une dissociation auriculo-ventriculaire complète sans cause déclenchante apparente, provoquant le décès de l'enfant. L'hypothèse d'une intoxication digitalique a pu être écartée, étant donnée les doses reçues.

L'autopsie est pratiquée 5 heures après le décès : éviscération totale en une seule pièce.

- Abdomen : pas d'ascite, colon à gauche dans sa totalité avec un appendice méso-coeliaque ; foie volumineux pesant 125g ; reins (14g chacun) avec des cavités pyéliquies probablement dilatées ; rate pesant 15g

surrénales et pancréas normaux.

- Poumons : alternance de zones infiltrées, notamment dans le lobe supérieur, et de zones bien aérées. Pas de stase vasculaire ni lymphatique

- Crâne : cerveau, cervelet : normaux.

L'examen des pièces formolées montre qu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche. Les 3 veines pulmonaires droites se réunissent au niveau du hile droit pour constituer un tronc commun de 5 à 6 mm de diamètre, de 15 mm de long. Celui-ci se dirige transversalement, un peu vers le haut, vers le hile du poumon gauche, où il se réunit avec les 2 veines du poumon gauche, pour constituer le tronc veineux pulmonaire commun vertical. Ce dernier monte verticalement devant les éléments du hile gauche, en dehors du tronc de l'artère pulmonaire pour se jeter dans la veine innominée gauche. Son calibre est régulier, uniforme, de 7 mm de diamètre. Sa longueur est de 25 mm. L'aorte et l'artère pulmonaire sont de calibre et de disposition normaux. Le canal artériel (2mm x 6mm) est oblitéré. Les veines caves supérieure et inférieure sont normales. Le coeur est très augmenté de volume. L'oreillette gauche, hypoplasique ne reçoit aucun vaisseau. Il y a une prépondérance nette des cavités droites : le ventricule droit constitue la pointe du coeur, ventricule et oreillette droits, sont 3 fois plus volumineux que ventricule et oreillette gauches.

VD = 50 mm x 40 mm x 45 mm x 5 mm - OD = 40 mm x 27 mm

VG = 40 mm x 15 mm x 32 mm x 7 mm - OG = 33 mm x 12 mm

Le ventricule droit est 1,5 fois plus épais que le ventricule gauche. Il y a un trou de Botal perméable de 4mm x 3mm. Pas de communication inter-ventriculaire. Endocarde et valvules sont normaux.

EN RESUME :

Il s'agit d'une enfant qui présente des malformations multiples de la face et du squelette et une cyanose légère depuis la naissance, laquelle est améliorée par l'oxygénothérapie. Hospitalisée à l'âge de 2 Jours on a suspecté la présence d'une cardiopathie avec shunt gauche-droit sans pousser plus loin les investigations dans ce sens. A l'âge de 2 mois, elle présente anorexie, vomissements, dyspnée, et insuffisance cardiaque aiguë.

L'examen montre une enfant hypotrophique avec déformation thoracique de type shunt gauche droit, tachypnée importante, cyanose importante

des extrémités, gros foie, pouls à 120 /mn. A l'auscultation, on entend un bruit de galop, puis, plus tard, un double souffle dans toute l'aire cardiaque et un léger éclat du 2ème bruit. La radio montre un très gros coeur et des poulmons chargés d'opacités floconneuses. L'électrocardiogramme révèle une hypertrophie auriculo-ventriculaire droite. Le décès survint au 3ème jour de l'hospitalisation, à l'âge de 2 mois.

Résumé des lésions anatomiques :

- Retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche
- Le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe devant le hile gauche. Pas de gêne à la circulation pulmonaire de retour.
- Communication inter-auriculaire de type trou de Botal perméable et étroit.
- Malformations multiples de la face et du squelette, anomalie de position du colon.

L'enfant Pierre-Vincent SYL... est né par césarienne systématique (malformation du bassin de la mère) 10 jours avant le terme prévu, le 15-10-1959. L'opération s'est déroulée sans incident. Le poids à la naissance est de 3150 g. Il est le 2ème enfant d'une mère de 32 ans.

Il est hospitalisé pour la première fois à l'âge de 5 semaines, le 21-11-1959, pour dyspnée, vomissements et absence de prise de poids. A l'examen, c'est un enfant de 3700g pour une taille de 54 cm. Il présente une dyspnée avec tirage et une discrète cyanose lors des cris. A l'auscultation, il y a un éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire. On entend aussi un petit bruit musical à la pointe qui a été interprété comme étant extra-cardiaque. Les fémorales sont battantes. Il n'y a rien à signaler à l'examen du foie et des poumons. Les clichés thoraciques montrent une cardiomégalie (rapport cardio-thoracique : 0,70), une hypervascularisation modérée, un arc aortique bien visible. L'électrocardiogramme est très atypique : l'axe est "au plafond", présence d'ondes Q en DI, DII, aVF, V6, discrète surcharge ventriculaire droite. On pense, à l'époque, au diagnostic de communication inter-auriculaire avec complexe d'Eisenmenger ou canal artériel systémique. Un traitement digitalique est prescrit et on se propose de revoir l'enfant dans 15 jours.

L'enfant est hospitalisé de nouveau le 9-12-1959 à l'âge de 2 mois. Poids : 3625g. L'interrogatoire de la mère apprend que l'enfant s'arrête de prendre ses biberons après 15g à 20g et vomit presque tous ses biberons. Il présente à l'examen une tachypnée à 80/mn un tirage sus et sous-sternal, une cyanose des extrémités. Le thorax est bombé en avant. A l'auscultation cardiaque, le rythme est à 160/mn, il y a un éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire. Le foie déborde du rebord costal droit de 3 travers de doigt. Le 17-12, l'auscultation perçoit un souffle de faible intensité. A l'électrocardiogramme, on trouve une surcharge auriculaire et ventriculaire droites plus importante qu'au premier électrocardiogramme. A la radiographie pulmonaire, il existe une hypervascularisation pulmonaire avec de nombreuses opacités nodulaires fines surtout aux moitiés supérieures des 2 champs pulmonaires. Le coeur est augmenté de volume (rapport cardio-thoracique : 0,72). L'état de l'enfant continue de se dégrader et il meurt le 25-12-1959 dans un tableau d'insuffisance

cardiaque congestive, à l'âge de 2 mois et 10 jours.

L'autopsie montre un coeur fortement augmenté de volume avec prépondérance de l'oreillette droite et du ventricule droit sur les cavités gauches. L'aorte et l'artère pulmonaire sont correctement implantées. Cette dernière est très dilatée et plus volumineuse que la première. Les veines pulmonaires droites se groupent en un tronc commun qui se réunit avec celui formé par les veines pulmonaires gauches. De là monte un tronc veineux pulmonaire commun vertical qui passe devant l'artère pulmonaire gauche. Ce tronc est de calibre régulier et aussi gros que la veine innominée gauche dans laquelle il s'abouche. L'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau. Il y a une communication inter-auriculaire sous la forme d'un trou de Botal perméable.

Les poumons sont congestifs au niveau des bases et des parties postérieures, sans signes d'infiltration, avec de multiples taches hémorragiques, irrégulièrement parsemées.

Il y a un épanchement sérieux abdominal : foie, rate, reins sont congestifs. Grêle et colon sont normaux.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant né par césarienne systématique, normal à la naissance. Il est hospitalisé à l'âge de 5 semaines pour dyspnée, cyanose discrète lors des cris, vomissements, absence de prise de poids. L'examen montre un gros foie, un éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire. L'électrocardiogramme montre un axe "au plafond" avec discrète surcharge ventriculaire droite. L'enfant est mis sous digitale. Il est réadmis à l'âge de 2 mois avec hypotrophie et insuffisance cardiaque aigüe. A l'auscultation cardiaque, on retrouve l'éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire, avec, en plus, un souffle systolique. On retrouve les mêmes signes radiologiques en plus accentués. A l'électrocardiogramme, en plus de l'hypertrophie ventriculaire droite, il apparaît une hypertrophie auriculaire droite. L'enfant décède 16 jours après l'hospitalisation, à l'âge de 2 mois et 10 jours.

Résumé des lésions anatomiques

- Retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche.
- Le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe devant l'artère pulmonaire gauche. Pas de gêne à la circulation veineuse de retour
- La communication inter-auriculaire est de type trou de Botal perméable.

OBSERVATION N° 3

L'enfant TRU... Laurent est né le 13-3-1969. Poids à la naissance : 3140g. C'est le 4ème enfant d'une mère âgée de 23 ans. Le premier enfant est porteur d'une luxation de la hanche, le 3ème est mort-né. La grossesse s'est déroulée normalement. A la naissance, on note une cyanose immédiate. Les prises alimentaires ont été difficiles, s'accompagnant de dyspnée, ce qui a conduit à les suspendre.

Il est admis le 26-3-1969 dans le service du Professeur BARBIER à Toulouse pour cyanose importante. Sous une atmosphère à 90 % d'O₂, la saturation oxy-hémoglobinée est de 60 %. A l'air, elle s'abaisse à 80 %. L'auscultation montre un petit souffle systolique au foyer pulmonaire. A l'électrocardiogramme, il y a un axe droit et une petite surcharge ventriculaire droite. La radiographie thoracique montre un cœur légèrement augmenté de volume (rapport cardiothoracique : 0,57), un pédicule vasculaire large, des opacités réticulo-nodulaires disséminées dans les 2 champs pulmonaires, évoquant une stase veineuse avec des lignes de Kerley à la base droite. Les pouls périphériques sont nombreux. Après correction de l'acidose métabolique, une angiocardigraphie est faite dans le ventricule droit : elle montre un retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche. On voit aussi que le tronc collecteur ascendant est relativement rétréci à sa partie moyenne. D'autre part, la circulation pulmonaire paraît ralentie. Le canal artériel est bien visible. Devant le diagnostic et l'évolution clinique, il est décidé de le transférer à Paris en vue d'une intervention correctrice sous circulation extra-corporelle.

Il est admis dans le service de Réanimation de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, sur demande du chirurgien, en vue d'une réanimation pré-opératoire. Le transport est effectué par l'équipe du Professeur CARA dans des conditions parfaites. A l'arrivée dans le service, la température est de 36°5. L'enfant est bien ventilé artificiellement ; il est gris cendré, il respire de toutes ses forces dès qu'on le débranche du respirateur mais il devient alors noir. Il est flasque, sans muscle, à la peau trop large pour son corps, couvert de lésions cutanées sur la racine des cuisses. Le foie déborde de 3 travers de doigt du rebord costal droit. Un examen des gaz du sang par la méthode d'Astrup, fait immédiatement, montre : pH = 7,25 ; Base excess = -10 ; P_{CO₂} = 34mm Hg ; PaO₂ = 20 mm Hg ; Na = 122 meq/l ; K = 5,8 meq/l

L'enfant décède brusquement quelques minutes après son admission soit le 28-3-1969 à 7h 15, à l'âge de 15 jours.

L'autopsie est faite 3h 15 après le décès.

- Crâne : cerveau, cervelet : normaux

- Abdomen : pas d'ascite ; foie augmenté de volume (150g)

Parenchyme normal à la coupe - Reins normaux (15g chacun) - Rate normale, sur-rénales et pancréas normaux - Estomac, pylore, intestins : normaux. Quelques petits ganglions mésentériques tuméfiés.

- Thorax : pas d'épanchement. La dissection sommaire du bloc coeur-poumons montre qu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche. Le tronc veineux pulmonaire commun vertical, au niveau du hile gauche, monte derrière l'artère pulmonaire gauche et devant la bronche souche gauche. Le coeur est légèrement augmenté de volume. Les 2 poumons sont bien aérés, de taille normale. Le réseau lymphatique est bien visible sur la surface pleural des 2 poumons. Le thymus est de taille normale.

L'examen des pièces formolées montre que :

- Le poumon droit a 3 lobes, bien constitués, infiltrés de façon globale, sans infarcissement. A la surface des lobes pulmonaires, le dessin lobulaire est plus accusé que normalement, comme si les lymphatiques périlobulaires, dilatés, étaient épaissis. Le lobule pulmonaire semble un peu saillant. Mais à la coupe du poumon, la tranche de section est grisâtre, uniforme, sans aucune cavité comme on en voit au cours des lymphangiectasies pulmonaires kystiques congénitales. Le poumon gauche a 2 lobes qui présentent exactement les mêmes altérations qu'à droite. A l'examen microscopique, il y a une alvéolite disséminée avec dilatation modérée de la plupart des lymphatiques sous-pleuraux et péri-artériels.

- Le coeur est le siège d'un retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche avec compression du tronc veineux pulmonaire commun vertical par les éléments broncho-vasculaires du hile gauche. La veine pulmonaire supérieure droite a un diamètre de 4 mm, la veine pulmonaire inférieure droite, 6 mm. Elles se réunissent pour constituer un tronc veineux de 7 mm de diamètre. La veine pulmonaire supérieure gauche a un diamètre de 3 mm, l'inférieure gauche, 4 mm. Elles se réunissent pour constituer un tronc de 5 mm de diamètre. Les troncs veineux pulmonaires droit et gauche se réunissent à plein canal pour constituer le confluent veineux pulmonaire. De son bord supérieur naît le tronc veineux pulmonaire commun vertical dont le bord droit se trouve juste sur la ligne médiane. Il a 8 mm de diamètre. Il se dirige en haut et en dehors pour atteindre le hile gauche sur un trajet de 15 mm. Arrivé au hile gauche, il se redresse pour devenir vertical, passant en arrière de

l'artère pulmonaire gauche, en avant de la bronche souche gauche et en dehors du canal artériel. Le segment vertical mesure 5 mm de diamètre et 15 mm de longueur. Il ne présente pas de rétrécissement de son calibre mais c'est au cours de la traversée du hile gauche que ce tronc est comprimé. Par la suite, il oblique en dedans pour se jeter dans la veine innominée gauche. Celle-ci a 9 mm de diamètre, de même que la veine cave supérieure.

- Le coeur présente une prépondérance droite nette. Le ventricule droit est 3 fois plus volumineux que le ventricule gauche et constitue la pointe du coeur. L'oreillette droite est 2,5 fois plus volumineuse que l'oreillette gauche. Les 2 ventricules ont la même épaisseur. Les mensurations sont les suivantes :

VD = 45 mm x 35 mm x 30 mm x 3 mm - OD = 32 mm x 22 mm

VG = 30 mm x 17 mm x 22 mm x 5 mm - OG = 14 mm x 20 mm

L'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau. Le trou de Botal est perméable et mesure 1 mm x 2 mm. Pas de communication inter-ventriculaire. Pas de fibro-élastose. Le canal artériel (10 mm x 4 mm) est perméable au stylet. L'aorte et l'artère pulmonaire sont normales.

EN RESUME :

Il s'agit d'un garçon de poids normal à la naissance mais cyanosé. Il présente ensuite des difficultés à l'alimentation et de la dyspnée. Hospitalisé à l'âge de 13 jours pour cyanose importante, persistant sous O_2 pur, on trouve à l'examen, un gros foie, un souffle systolique au foyer pulmonaire, à l'électrocardiogramme, un axe droit et une hypertrophie ventriculaire droite, à la radiographie, un coeur légèrement augmenté de volume, mais surtout des poumons avec l'aspect typique de stase veineuse. L'angiocardioraphie montre un retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche avec légère diminution de calibre du tronc veineux pulmonaire commun vertical à sa partie moyenne. Il est transféré à Paris pour une réanimation préopératoire en vue d'une intervention correctrice. Il décède peu après son arrivée, à l'âge de 15 jours.

Résumé des lésions

- Retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche

- Le tronc veineux pulmonaire commun vertical non rétréci passe entre l'artère pulmonaire gauche en avant et la bronche souche gauche en arrière, et subit une compression, produisant une obstruction veineuse pulmonaire bilatérale.

- Communication inter-auriculaire de type trou de Botal perméable et étroit.

OBSERVATION N° 4

L'Enfant DUV... Fabien est né le 1er Mai 1965 ; il pèse 3750g à la naissance. Neuvième enfant, il est né après une grossesse et un accouchement normaux. Il a crié immédiatement, il n'a pas été cyanosé, il n'a pas été réanimé. La mère signale que, pendant les 10 premiers jours, alors que l'enfant était encore à la clinique d'accouchement, il aurait eu un épisode de cyanose qui a été rétrocodé spontanément et assez rapidement, sans explication plausible à l'époque. La mère signale aussi que, dès la naissance, l'enfant a toujours eu une gêne pour respirer. Néanmoins, il s'est élevé normalement jusqu'à l'âge de 4 mois.

La maladie actuelle a débuté le 30-8-1965, à l'âge de 4 mois par des vomissements à chacun des biberons, sans anorexie, sans diarrhée ni fièvre. Il est admis à l'Hôpital de Meulun, le 31-8-1965 dans un état de déshydratation importante. L'examen montre une gêne respiratoire avec tirage sus et sous sternal. Une radiographie du thorax révèle une opacité réticulée intéressant tout le champ pulmonaire droit. Comme l'enfant vomit depuis 24 heures, on craint une pneumonie par aspiration droite, c'est pour cette raison que l'enfant est transféré à Saint-Vincent de Paul où il est arrivé le 1er-9-1965. L'examen montre un poids de 4540g, une température normale, une cyanose modérée, généralisée, prédominant sur les extrémités et autour de la bouche ; une dyspnée nette avec tirage sus et sous sternal. Le Thorax est globuleux mais asymétrique avec bombement de l'hémithorax gauche. L'auscultation montre que le murmure vésiculaire est très mal perçu à gauche, alors qu'à droite, on le perçoit très bien (c'est l'inverse de l'image radiologique qui révèle à droite une opacité réticulée, alors qu'à gauche, il n'y a pas d'opacité). Dans la partie haute du thorax, à gauche du sternum, on entend un souffle prolongé, systolo-diastolique. Le pouls est à 140/min. Le foie déborde le rebord costal de un ou 2 travers de doigt. L'abdomen est souple, le reste de l'examen est négatif.

L'hémoграмme donne les chiffres suivants : hématies : 4.420.000 - leucocytes : 13700 - plynocléaires neutrophiles : 69 % lymphocytes : 22 %.

La radiographie thoracique montre des opacités réticulées couvrant tout le champ droit, avec hile droit chargé, un emphysème du poulmon gauche, un coeur un peu gros avec saillie de l'arc moyen. L'électrocardiogramme révèle une hypertrophie auriculo-ventriculaire droite. Le cathétérisme cardiaque avec oxymétrie, révèle un enrichissement de 4,3V entre la veine jugulaire droite et la veine cave supérieure, témoignant d'un retour veineux anormal certain. La bronchoscopie révèle un écrasement de la bronche souche gauche dont la paroi antérieure est aplatie sur la paroi postérieure évoquant une compression extrinsèque plutôt qu'une broncho - malacie. Quand, avec le bronchoscope, on arrive à franchir cette compression, l'air pénètre dans le poulmon gauche et on entend distinctement un murmure vésiculaire à gauche.

Il s'agit donc d'un retour veineux pulmonaire anormal avec un syndrome de compression de la bronche souche gauche déterminant de ce côté un emphysème obstructif. Comme l'angiocardigraphie, de mauvaise qualité, ne montrant qu'une absence d'injection de l'artère pulmonaire gauche, n'est pas arrivé à définir exactement le type anatomique de ce retour veineux pulmonaire anormal, comme l'état de l'enfant est assez précaire, on décide de ne pas intervenir actuellement sur la cardiopathie. On aimerait attendre que l'enfant ait atteint un poids de 6 kgs pour tenter l'intervention. L'enfant est décédé le 7-II-1965, à l'âge de 6 mois.

L'autopsie, pratiquée 15 heures après la mort, montre qu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal total sus-diaphragmatique par la veine innommée gauche avec compression du hile gauche. La crainte d'une malformation vasculaire complexe fait pratiquer une eviscération complète thoraco-abdominale.

- Le poulmon gauche, constitué de 2 lobes, est nettement moins volumineux que le poulmon droit. Le lobe inférieur gauche est petit. Le lobe supérieur gauche est mieux aéré. Le poulmon droit, 3 lobes, est congestif et un peu infiltré. A la surface du poulmon droit, on observe de nombreuses zones réticulées où les lymphatiques pleuraux sont dilatés.

L'injection d'une substance de contraste dans la veine pulmonaire inférieure droite permet d'opacifier les veines pulmonaires droites et les veines pulmonaires gauches ainsi qu'un lac sanguin intermédiaire

dont la signification exacte ne s'est révélée qu'à la dissection. Celle-ci montre, en effet, que les veines pulmonaires de chaque côté, dont le diamètre est de 6 à 7 mm, se réunissent derrière le coeur pour constituer un tronc commun horizontal dont le diamètre atteint 15 mm. De ce tronc commun horizontal part, à gauche de la ligne médiane, un tronc commun vertical dont le diamètre d'origine est de 10 mm de diamètre. Celui-ci monte en haut et en dehors vers le hile gauche en se plaçant en arrière de l'artère pulmonaire gauche en dehors du canal artériel et devant ~~de~~ la bronche souche gauche. Ce tronc veineux va aboutir à la veine innominée gauche. Sa longueur est de 35 mm, quand elle s'abouche dans la veine innominée gauche, son diamètre est de 8 mm. Sur son trajet vertical de 35 mm, il n'existe aucun rétrécissement notable. La veine innominée gauche et la veine cave supérieure droite sont d'aspect normal, cette dernière a un diamètre de 10 mm. Le coeur, un peu augmenté de volume, est occupé essentiellement par le ventricule droit. Celui-ci mesure 55mm x 45mm x 40mm x 5mm. L'orifice tricuspide a une circonférence de 45mm. Les valvules tricuspides sont normales. Le ventricule gauche mesure 40mm x 20 mm x 15mm x 6 mm. L'orifice mitral a une circonférence de 30 mm. Les valvules mitrales sont normales. L'oreillette droite est large, elle mesure 40mm x 25mm x 20mm x 2 mm, elle reçoit normalement la veine cave supérieure et la veine cave inférieure. L'Oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau, elle mesure 15mm x 10mm x 5mm x 2mm. La communication inter-auriculaire est du type ostium secundum, de 6mm de diamètre. Il n'y a pas de communication inter-ventriculaire. Le tronc de l'artère pulmonaire mesure 15mm de diamètre, elle se divise normalement en ses branches qui présentent un diamètre de 10mm environ ; l'artère pulmonaire gauche n'est pas oblitérée. L'aorte, d'aspect normal, mesure à son origine 12mm de diamètre. Le canal artériel est oblitéré.

- La trachée est bien constituée. Sa longueur, jusqu'à la bifurcation est de 40mm, son diamètre, 10mm. Sa lumière est arrondie en avant bien soutenue par les arcs cartilagineux.

- La bronche souche gauche mesure 25mm de long, 6mm de diamètre. Sa lumière est plutôt aplatie dans le sens antéro-postérieur. Par contre, la bronche souche droite, dont la lumière mesure à l'origine 7 à 8mm, donne après 10mm, la bronche lobaire supérieure. Sa lumière paraît plus arrondie, moins aplatie qu'à gauche. Aucune bronche n'est obstruée.

- L'étude microscopique révèle dans les 2 fragments prélevés sur le poulmon droit et celui prélevé sur le lobe inférieur gauche, une congestion vasculaire diffuse avec alvéolite macrophagique à foyers disséminés. Les lymphatiques sous-pleuraux sont par places assez nombreux et dilatés. Les 3 fragments pulmonaires prélevés sur le lobe supérieur gauche, montrent dans les zones antérieures, une distension alvéolaire notable avec emphysème interstitiel. Pas d'alvéolite importante. La trachée, la bronche souche droite et la bronche souche gauche présentent une armature cartilagineuse de structure normale.

- L'examen des reins, du foie, des parotides, de l'hypophyse et du cerveau ne montre pas d'altération particulière.

EN RESUME :

Il s'agit d'un garçon, qui, à l'âge de 4 mois, après plusieurs vomissements, présente à l'examen radiologique du thorax, une image réticulée intéressant tout le champ pulmonaire droit. L'examen thoracique, orienté vers une pneumopathie par inhalation droite, trouve à droite, un murmure vésiculaire normal. A gauche, où l'examen radiologique n'a pas montré d'opacité, le murmure vésiculaire est aboli. Il s'agit en réalité, d'un emphysème pulmonaire gauche. L'examen clinique note, en plus, une cyanose modérée mais généralisée, une dyspnée avec tirage et bombement de l'hémithorax gauche. L'auscultation cardiaque révèle dans la partie haute du thorax, à gauche du sternum, un souffle prolongé, systolo-diastolique. L'électrocardiogramme révèle une surcharge auriculo-ventriculaire droite. Le cathétérisme montre qu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal. La bronchoscopie révèle un aplatissement de la bronche souche gauche dans le sens antéro-postérieur par une compression extrinsèque. Dès que le bronchoscope a franchi cette compression, l'air pénètre dans le poulmon gauche et on entend très distinctement le murmure vésiculaire. L'enfant est décédé à l'âge de 6 mois.

../...

Résumé des lésions anatomiques

- Retour veineux pulmonaire anormal total par la veine innominée gauche.
- Le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche en avant et la bronche souche gauche en arrière ; il est comprimé par ces 2 éléments, produisant une obstruction veineuse pulmonaire.
- La bronche souche gauche (et, peut-être l'artère pulmonaire gauche) est comprimée à son tour par le tronc veineux pulmonaire commun vertical, produisant un emphysème du poumon gauche.
- Communication inter-auriculaire de type ostium secundum assez large.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE des RVPAT par la VEINE INNOMINÉE GAUCHE

A - Embryologie du système veineux pulmonaire normal

1) Vascularisation de l'ébauche pulmonaire

Elle est assurée par le plexus splanchnique qui reçoit du sang de la circulation systémique (arcs aortiques). Le retour veineux s'effectue par des connexions multiples avec les veines voisines : veines cardinales, canal de Cuvier, veines de l'ébauche hépatique. Toutes ces connexions régressent par la suite quand le drainage de retour s'effectuera directement vers l'oreillette gauche par l'intermédiaire des veines pulmonaires

2) Formation de la veine pulmonaire primitive

La veine pulmonaire primitive est reconnaissable pour la première fois au stade d'embryon de 4mm de long. Elle est constituée par une évagination de la paroi supérieure de la partie gauche de l'oreillette primitive. Cette évagination est bordée par 2 replis endocardiques dont le droit se trouve pratiquement ^{en} dans l'axe du septum primum. Par la suite, cette évagination se divise $\frac{\text{en}}{2}$ puis en 4 veines pulmonaires qui entrent en contact avec l'ébauche pulmonaire pour en assurer le drainage de retour. Enfin, la veine pulmonaire primitive s'incorpore progressivement à la paroi auriculaire gauche jusqu'à sa division en 4 vaisseaux qui deviennent les veines pulmonaires définitives.

B - Formation de la veine innominée gauche et du système cave

A l'origine, le retour veineux de la grande circulation est assuré par 2 veines cardinales antérieures et 2 veines cardinales postérieures. Les veines cardinales antérieure et postérieure de chaque côté se réunissent pour former le canal de Cuvier qui se jette avec la veine ombilicale et la veine vitelline du même côté dans le sinus veineux, lui-même en communication avec l'oreillette primitive. Les veines cardinales vont subir des transformations multiples. Nous ne nous intéresserons qu'aux veines cardinales antérieures. Entre ces 2 dernières s'établit, au niveau de leur abouchement, dans le canal de Cuvier, une anastomose transversale qui ramène vers la droite le sang de l'extrémité céphalique gauche. C'est cette anastomose qui deviendra la veine innominée gauche. En conséquence, le canal de Cuvier gauche

régresse, seul son segment inférieur persiste et donnera le sinus coronaire. Du côté droit, le canal de Cuvier se développe et formera la veine cave supérieure tandis que la veine cardinale antérieure droite constituera le tronc veineux brachio céphalique droit.

C - Embryologie du RVPAT par la veine innominée gauche

La constitution de cette anomalie est déterminée par plusieurs facteurs (NEILIS) :

1/ Une anomalie de développement de la veine pulmonaire primitive qui résulte en une oreillette gauche sans veine pulmonaire. Ceci peut être due, soit à une absence complète du développement de la veine pulmonaire primitive, soit au fait que la veine pulmonaire est formée, mais secondairement, s'est séparée de l'oreillette gauche.

2/ La persistance des connexions entre le plexus pulmonaire et le système cardinal antérieur gauche, objectivée par le tronc commun transverse rétro-auriculaire et le tronc veineux pulmonaire vertical. L'origine embryologique de ces vaisseaux est l'objet de discussions. Beaucoup d'auteurs considèrent le tronc veineux pulmonaire commun vertical comme étant la veine cave supérieure gauche persistante. Cependant, BURROUGHS et EDWARDS considèrent qu'on ne peut parler de veine cave supérieure gauche persistante véritable que si ce vaisseau est en communication avec le sinus coronaire, ou est relié à lui par un reliquat ligamentaire. Cette disposition est beaucoup plus rare et s'accompagne toujours d'autres malformations. Cette opinion est également partagée par SNELLEN et DEKKERS. D'autre part, pour KAUFFMAN, la vraie veine cave supérieure gauche, ou son précurseur, la veine cardinale antérieure gauche, est toujours antérieure à l'artère pulmonaire gauche, tandis que seules, les veines plexus splachnique lui sont postérieures. Dans le cas où le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, KAUFFMAN pense qu'il provient dans sa partie proximale du plexus oesophagien et dans sa partie distale, de la veine cardinale gauche antérieure. Dans le cas où le tronc veineux pulmonaire commun vertical chemine derrière la bronche souche gauche, il provient probablement du plexus oesophagien primitif et d'une anastomose entre ce plexus et le plexus pulmonaire, de même origine.

RAPPEL ANATOMIQUE DU RVPAT PAR LA VEINE INNOMINEE GAUCHE

dans ses forces connues, sans et avec obstruction veineuse pulmonaire

Fréquence des RVPAT par la veine innominée gauche

- Dans le cadre des cardiopathies congénitales, le retour veineux pulmonaire anormal constitue un groupe relativement rare. FAIVRE compte 3,5% à 6,8% de RVPA découverts au cours de cathétérismes faits pour cardiopathie congénitale. KISSEL donne le chiffre de 10 RVPA découverts sur 103 cardiopathies congénitales cathétérisées.

- Le retour veineux pulmonaire anormal partiel est beaucoup plus fréquent que le retour veineux pulmonaire anormal total. ROUSSIGUOL ne relève que 3 RVPAT sur les 54 RVPA de sa thèse (1966). Dans la statistique de CHAINOT, la proportion est de 1/2, dans celle de DUBOST (1962), elle est de 1/45.

- Parmi les RVPAT, c'est celui par la veine innominée gauche qui est de loin le plus fréquemment rencontré. Toutes les statistiques le montrent :

. GUNTHEROTH (1958)	: 9 cas sur 20 RVPAT
. EDWARDS-BURROUGHS (1960)	: 8 cas sur 18 RVPAT
. SMITH (1961)	: 8 cas sur 18 RVPAT
. SHERMAN	: 8 cas sur 28 RVPAT
. CHAPTAL (1965)	: 3 cas sur 11 RVPAT

Anatomie du système veineux pulmonaire

Dans la majorité des RVPAT par la veine innominée gauche, les veines pulmonaires droites se réunissent au hile droit en un tronc commun qui se dirige horizontalement vers la gauche, un peu vers le haut. Les veines pulmonaires gauches le rejoignent séparément au niveau du hile gauche ou forment un tronc commun qui s'y abouchent à plein canal en un point quelconque entre la ligne médiane et le hile gauche. Ce tronc veineux pulmonaire horizontal commun formé par la réunion des veines pulmonaires gauches et droites, se trouve derrière l'oreillette gauche. De ce vaisseau, monte verticalement le tronc veineux pulmonaire commun vertical qui rejoint la veine innominée gauche. L'ensemble tronc commun horizontal, tronc commun vertical, veine innominée gauche, forme grossièrement un demi-cercle autour des gros vaisseaux de la base du coeur. Tous ces vaisseaux ont à peu près le même calibre, en particulier

le tronc veineux pulmonaire commun vertical qui a un calibre régulier.

Le tronc veineux pulmonaire commun vertical peut contacter des rapports différents avec l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche. De ces rapports dépend le retentissement circulatoire pulmonaire de la malformation.

1/ Dans la majorité des cas, il passe devant l'artère pulmonaire gauche, plus rarement derrière la bronche souche gauche. Il chemine alors dans un espace relativement libre et ne subit aucune compression extrinsèque : le drainage de retour des poumons s'effectue sans gêne. Une obstruction veineuse pulmonaire peut toutefois apparaître si les veines pulmonaires présentent un rétrécissement intrinsèque.

2/ Plus rarement, il passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche : il est alors comprimé par ces 2 éléments dans cet espace exigü; il se produit alors une obstruction veineuse pulmonaire 2 cas peuvent se voir alors :

a) Le tronc veineux pulmonaire commun vertical n'est que comprimé mais ne présente pas de rétrécissement notable : il existe une obstruction veineuse pulmonaire. A part les 2 observations n° 3 et 4, nous n'avons relevé dans la littérature qu'un cas analogue, celui de DIDION. Nous reparlerons de cette forme à l'occasion de l'étude des observations.

b) En plus de cette compression extrinsèque, le tronc veineux pulmonaire commun vertical a un rétrécissement important de son calibre. Tel est le cas des observations de KAUFFMAN où la circonférence passe de 10mm à 3mm, et de celle de CAREY et EDWARDS où non seulement, le tronc veineux pulmonaire commun vertical est uniformément étroit, mais il présente en plus un épaississement de l'intima. Rapportons ici le cheminement curieux du tronc veineux pulmonaire commun vertical de l'observation n° 1 de VENABLES : constitué par la réunion des veines pulmonaires droites le tronc commun horizontal se porte vers la gauche après avoir abandonné une petite veine qui descend dans l'abdomen et s'abouche à la veine porte. Il s'enfonce dans le poumon gauche et est partiellement enfoui au sein du parenchyme pulmonaire. Il se dirige vers le haut, toujours au sein du parenchyme pulmonaire en recevant les veines pulmonaires gauches, puis passe en pont par-dessus l'artère pulmonaire gauche. Il émerge du parenchyme pulmonaire devant l'artère pulmonaire gauche puis passe en dessous d'elle, puis, derrière elle, entre elle et la bronche souche gauche où

il est modérément rétréci. Il s'enroule ainsi presque entièrement autour de l'artère pulmonaire gauche. Il se jette ensuite dans la veine innominée gauche. Juste au-dessous de cet abouchement, il présente un rétrécissement notable : son diamètre passe de 10mm à 4mm.

LE COEUR et LES GROS VAISSEAUX DE LA BASE

- Le volume du coeur est toujours augmenté. Cependant, l'augmentation est importate quand il n'y a pas obstruction veineuse pulmonaire. Quand cette dernière existe, elle est modérée ou même, absente (obs. n° I de KAUFFMAN). Dans tous les cas, il y a une prépondérance des cavités droites sur les cavités gauches : le sillon inter-ventriculaire antérieur est en général déplacé vers la gauche, la pointe du coeur, souvent constitué par le ventricule droit. Oreillette et ventricule droits sont dilatés et hypertrophiés, plus volumineux que les cavités gauches qui sont plus ou moins hypoplasiques. Le rapport des volumes est habituellement le suivant :

. Formes sans obstruction veineuse pulmonaire : $VD / VG = 3 \text{ à } 5$
 $OD / OG = 5 \text{ à } 10$

. Formes avec obstruction veineuse pulmonaire :
 (KAUFFMAN) $VD / VG = 4$
 $OD / OG = 4$

Rapprochons ces chiffres avec ceux trouvés dans le RVEAT.

infra-diaphragmatique : $VD / VG = 2$; $OD / OG = 3$

- L'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau. Pour cette raison, après l'ouverture du péricarde, la main peut glisser loin derrière l'oreillette gauche atrésiée qui n'a aucune connexion avec les poulmons. Le coeur peut être rabattu en avant et en haut sur son pédicule vasculaire : cela ne se produit qu'avec cette anomalie (DARLING)

- Une communication inter-auriculaire est toujours présente. Elle peut être un trou de Botal perméable (Patent Foramen Ovale) en général de faible diamètre, ou une véritable CIA, ostium secundum, de diamètre plus large, ou, plus rarement, d'ostium primum. Dans ce dernier cas, elle s'accompagne d'autres malformations cardiaques. La majorité des auteurs s'accorde à voir dans la largeur de la communication inter-auriculaire un élément de meilleure tolérance de la cardiopathie (BURROUGHS, EDWARDS, BUCHHELMERS, SERRATO, FAIVRE). En effet, c'est par la communication inter-auriculaire que les cavités gauches reçoivent du sang : le

débit systémique est celui qui passe à travers la communication inter-auriculaire. Les formes qui arrivent à l'âge adulte sont des formes avec très large communication inter-auriculaire (obs. n° 6 et 7 de la thèse de JULLE où il s'agit d'adultes de 22 ans et 44 ans respectivement) ou, même d'oreillette unique. Nos observations n° 1 et 2 ont un petit trou de Botal perméable : ils sont morts à l'âge de 2 mois. Tout ceci est à la base du traitement palliatif des formes mal tolérées des RVPAT sans obstruction veineuse pulmonaire, par agrandissement du défaut atrial.

- Le tronc de l'artère pulmonaire est souvent dilaté. L'aorte est de dimensions normales. Ces 2 vaisseaux sont correctement implantés. Le canal artériel peut être perméable ou non.

LES POUMONS

- Quand il n'y a pas d'obstruction veineuse pulmonaire, leur aspect n'a rien de particulier.

- Quand il y a une obstruction veineuse pulmonaire, microscopiquement, le dessin lobulaire à la surface des poumons est plus net que normalement ceci est dû à la dilatation des lymphatiques péri-lobulaires. Microscopiquement on peut voir une alvéolite macrophagique, sans signification spécifique. Surtout, les parois alvéolaires sont épaissies à cause de la dilatation des capillaires. Les lymphatiques sous-pleuraux et péri-artériels sont eux-aussi dilatés. La média des artérioles et des veinules pulmonaires est hypertrophiée. L'aspect des poumons ressemble à celui du poumon mitral (JOHNSON).

MALFORMATIONS ASSOCIEES

Elles sont relativement fréquentes. Elles intéressent :

- 15 cas sur 41 RVPAT par la veine innominée gauche dans la statistique d'EDWARDS et BURROUGHS (1961)
- 1 cas sur 7 RVPAT par la veine innominée gauche dans celle de SHERMAN (1963)
- 1 cas sur 3 RVPAT par la veine innominée gauche dans celle de CHAPTAL (1963)
- Notre observation n° 1 a des malformations multiples de la face, du squelette, et une anomalie de position du colon.

RARETÉ DE LA SYMPTOMATOLOGIE DU RVPAT PAR LA VEINE INNOMINÉE GAUCHE

dans ses formes connues sans et avec obstruction veineuse pulmonaire -

Antécédents

En général, qu'il y ait une obstruction veineuse pulmonaire ou non, il n'y a rien à noter dans les antécédents familiaux ni maternels (sauf dans l'observation n° 2 de KAUFFMAN où il y a une notion de contagion avec une rubéole au cours du premier trimestre de la grossesse). L'accouchement s'effectue en général à terme, dans des conditions normales. Le poids est normal à la naissance.

Répartition selon le sexe

Il y a une prépondérance du sexe masculin dans les 2 formes.

Cyanose

Classiquement, on oppose les RVPAT sans obstruction veineuse pulmonaire avec ceux où elle est présente, sur le plan de la cyanose, du fait que :

- dans les premiers, la cyanose est d'apparition tardive, d'intensité minime, parfois ne se révélant qu'aux cris, aux biberons, à l'effort, ou au stade terminal de l'insuffisance cardiaque. Elle peut parfois être totalement absente.
- dans les deuxièmes, la cyanose est présente à la naissance dans 46 % des cas et la majorité des enfants est cyanosée avant la première semaine de la vie.

La précocité d'apparition de la cyanose est aussi considérée comme un élément de mauvais pronostic.

Un autre facteur que la stase veineuse pulmonaire intervient dans le déterminisme de la cyanose : c'est la taille de la communication inter-auriculaire. D'après BURROUGHS et EDWARDS, la cyanose est d'autant plus précoce que la communication inter-auriculaire est plus petite et le retour est plus long. Dans un même type anatomique le pourcentage de cyanose apparue à la naissance ou avant les six premiers mois est plus grand chez ceux qui ont un trou de Botal perméable que chez ceux qui ont une vraie communication inter-auriculaire. Pour le RVPAT par la veine innominée gauche, ce pourcentage est de 68 % pour le premier groupe et 33% pour le 2ème groupe (FIRMIN).

Du point de vue physio-pathologique, la cyanose est due, dans les cardiopathies congénitales, essentiellement, à la désaturation

artérielle qui est la conséquence d'un shunt droit-gauche où il y a passage de sang non oxygéné dans la circulation systémique. Dans les RVEAT, où il y a un shunt droit-gauche, elle n'est cependant pas constante. Parfois dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire, la désaturation artérielle est très peu importante ou même nulle (SaO_2 à 93,9% et 97% dans 2 cas de GARDNER et ORAM). Ceci est dû à ce que le débit pulmonaire étant très élevé par rapport au débit systémique, malgré le mélange de leur drainage de retour dans la veine innominée gauche et l'oreillette droite, le sang qui en résulte et qui passe à travers la communication inter-auriculaire pour alimenter la grande circulation reste très saturé.

Dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire, avec défaut septal auriculaire étroit, la cyanose précoce et plus importante peut être expliquée par le fait que le débit systémique étant très bas et la consommation tissulaire d' O_2 demeurant constante, la saturation du sang veineux systémique revenant à l'oreillette droite est très basse. Elle reste encore basse malgré le mélange avec le sang veineux pulmonaire.

Dans les formes avec obstruction veineuse pulmonaire, la résistance post-capillaire étant élevée, le débit pulmonaire est peu élevé, l'artérialisation de la veine innominée gauche et de la veine cave supérieure est moins grande, le sang résultant du brassage dans l'oreillette droite est moins saturé.

On peut donc tirer la conclusion suivante : une cyanose d'apparition précoce ou importante dans un RVEAT par la veine innominée gauche fait suspecter une communication inter-auriculaire étroite ou une obstruction veineuse pulmonaire, en tout cas un mauvais pronostic à assez court terme.

Hippocratismes digitaux

Il est souvent retrouvé.

Dyspnée

Elle a les mêmes caractères dans les 2 formes. Elle est plus constante que la cyanose. Elle peut être du type gêne respiratoire vraie avec tirage ou simple tachypnée ; elle est parfois le seul signe fonctionnel présent pendant la période compensée. Elle est fréquemment le signe qui alarme les parents.

Troubles digestifs

Ils sont retrouvés dans les 2 formes :

- Anorexie avec souvent un caractère particulier aux cardiopathies : c'est une anorexie par fatigue ; l'enfant accepte de boire mais, après un certain temps, la succion et la déglutition deviennent difficiles ; il peut apparaître une dyspnée et l'enfant s'arrête de boire.
- Vomissements, surtout des biberons, pouvant entraîner un état de déshydratation.

Ils constituent un motif d'hospitalisation fréquemment retrouvé.

Déformation thoracique

Les déformations thoraciques sont de type shunt gauche-droit (bombement de l'hémi-thorax gauche) et sont souvent signalées dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire. On ne les a retrouvés dans aucune des observations avec obstruction veineuse pulmonaire de la littérature.

Infections respiratoires répétées

Elles ne sont pas très fréquentes dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire. Quand cette dernière est présente, on ne les a retrouvés que dans la 8ème observation de VENABLES, chez un garçon de 20 mois. Les autres cas n'ont pas une survie assez longue pour pouvoir éventuellement en avoir.

Hypotrophie

Elle est très fréquente dans les 2 formes.

Signes d'insuffisance cardiaque (hépatomégalie, tachycardie, oedème)

Dans la forme habituelle, ils sont surtout présents chez le nourrisson. Dans les formes avec obstruction veineuse pulmonaire, ils sont constants et apparaissent très précocement.

Auscultation pulmonaire

En général, elle ne donne aucun renseignement spécifique ni dans l'une, ni dans l'autre forme. Le murmure vésiculaire peut être normal, on peut entendre des râles humides d'encombrement ou des râles fins d'oedème.

Auscultation cardiaque

Plusieurs modifications peuvent survenir :

I/ Le souffle continu systolo-diastolique, doux, entendu dans la région sous-claviculaire gauche, a une grande valeur quand il est présent, car il est pathognomonique du RVAT par la veine innommée gauche. Il est dû à la rencontre et à la turbulence de 2 courants sanguins :



celui qui vient du tronc veineux pulmonaire commun vertical et celui de la veine innominée gauche (KEITH). Ceci a été prouvé par des études cinéangio-cardiographiques. Ses caractères le distinguent du souffle continu du canal artériel qui est plus rude, crescendo en systole, decrescendo en diastole. Ici, le souffle est décrit plutôt comme un murmure veineux doux. Ce souffle est inconstant. Parfois, il a la même tonalité rude que celui du canal artériel : c'est notamment le cas des 2 observations de VENABLES concernant des RVPAT par la veine innominée gauche où le tronc commun vertical est comprimé entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, où il existe des sténoses intrinsèques. Pour cet auteur, la tonalité rude suggère la présence d'une obstruction veineuse pulmonaire par compression du tronc commun vertical.

2/ Plus fréquemment rencontré est le syndrome de hausse de débit pulmonaire avec souffle systolique maximum au foyer pulmonaire irradiant le long du bord gauche du sternum, et dédoublement ou claquement du 2ème bruit au foyer pulmonaire. C'est un souffle déjection, dû à l'augmentation du débit pulmonaire et aux turbulences de la veine liquide dans l'artère pulmonaire. Il n'est pas constant non plus. Il n'a pas été retrouvé dans les observations où il y a une obstruction veineuse.

3/ Le claquement ou le dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire est plus fréquemment rencontré, dans les 2 formes.

4/ On peut entendre un souffle systolique à gauche du sternum, mais bas situé. Il est attribué à l'augmentation du débit à travers la tricuspide. C'est ce souffle qui a été retrouvé dans les observations de KAUFFMAN et de CAREY-EDWARDS.

5/ Parfois, aucun souffle n'est entendu, ni dans l'une, ni dans l'autre forme.

Electrocardiogramme

Il est caractéristique, dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire. Il y a :

- une déviation axiale droite
- une surcharge ventriculaire droite de type volumétrique (aspect de bloc de branche incomplet droit) ou systolique (R ample dans les précordiales droites avec parfois sus-dénivellation de ST et inversion de T)
- une surcharge auriculaire droite : P ample et pointue en D_{II}, D_{III}, positive, acuminée en V_I, V₂.



- Absence de toute anomalie électrique gauche. C'est un signe négatif important pour le diagnostic différentiel avec les autres cardiopathies congénitales.

Dans les cas où il y a stase veineuse pulmonaire, la déviation axiale droite a toujours été retrouvée. La surcharge ventriculaire est surtout de type systolique. La surcharge auriculaire n'a jamais été retrouvée : ceci à rapprocher du fait qu'elle manque aussi dans le RVPT infro-diaphragmatique (HASTREITER, MILLER).

Radiographie thoracique standard

C'est un examen important dans l'établissement du diagnostic. Les aspects radiologiques sont différents selon qu'il y ait ou non une obstruction veineuse pulmonaire, et sont caractéristiques de chaque forme.

I/ Dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire, l'image pathognomonique est constituée par :

- le coeur est augmenté de volume aux dépens des cavités droites. Les auteurs brésiliens insistent sur le fait que l'oreillette gauche est normale ou petite.
- l'opacité cardiaque est surmontée par une opacité moins dense arrondie, symétrique, élargissant le pédicule vasculaire. L'ensemble de l'image médiastinale évoque un 8 de chiffre (SNELLEN et ALBERS) un cimier de casque ou un haltère (MEDIROS et SOLVINGHO) un bonhomme de neige, une moustache médiastinale (KEITH). Les études angiocardigraphiques ont montré que le bord gauche de l'opacité supérieure est constitué en bas par le tronc veineux pulmonaire commun vertical, en haut par la veine innominée gauche, le bord droit par la veine cave supérieure dilatée. Cette image, pour pathognomonique qu'elle soit, nécessite des précautions particulières pour bien la mettre en évidence : rayons "mous", clichés de profil avec ou sans contraste gazeux sont parfois nécessaires pour la différencier d'une masse du médiastin antérieur. En outre elle est inconstante (GOTT) et est d'apparition tardive. Pour KEITH, elle n'apparaît pas avant l'âge de 6 mois. Ceci serait dû à ce que le tronc veineux pulmonaire commun vertical n'est pas assez dilaté pour être visible. Nous n'avons pas retrouvé cette image dans nos 2 premières observations qui concernent des nourrissons de moins de 2 mois.
- Le bouton cortique est parfois petit (obs. n° 3 et 5 de SNELLEN et ALBERS).

- Au niveau des hiles, les artères pulmonaires sont dilatées et expansives à la radioscopie.
- La vascularisation pulmonaire est accentuée, des hiles jusqu'à la périphérie. Ces 2 derniers aspects sont dus à l'augmentation du débit pulmonaire.

2/ L'aspect radiologique est tout à fait différent s'il y a une obstruction veineuse pulmonaire ; elle réalise la même image que celle du RVPAT infra-diaphragmatique.

- le coeur est de volume normal ou sub-normal. Ceci est remarquable par le fait que l'enfant se présente avec un tableau clinique d'insuffisance cardiaque et qu'on s'attend plutôt à voir une cardiomégalie.
- mais c'est surtout l'aspect des champs pulmonaires qui est caractéristique : il existe d'une façon diffuse, dans les 2 champs pulmonaires, des opacités réticulées et nodulaires fines donnant l'impression d'une augmentation homogène de la densité du film. L'aspect d'ensemble des champs pulmonaires évoque des poumons "brouillard" (BRETON) ou de verre dépoli (HASTREITER). Cet aspect radiologique est dû à la stase veineuse pulmonaire. Les opacités réticulées et nodulaires sont dues aux lymphatiques dilatés et à l'oedème inter-lobulaire, tous deux, conséquence de la stase veineuse. La dilatation des lymphatiques peut se traduire aussi par l'existence des lignes de Kerley qui, d'après LEVIN, permet de différencier l'aspect de stase veineuse de celui des affections parenchymateuses : ce sont des lignes transversales, mieux vues sur les clichés de profil, de quelques millimètres de long à 2 cm, partant de la plèvre et disposées en marche d'escalier. Cet aspect a été retrouvé chez Laurent (obs. n° 3).

En définitive, devant un aspect brouillard des poumons et un coeur de volume normal ou sub-normal, chez un nourrisson en insuffisance cardiaque on peut évoquer le diagnostic de RVPAT avec stase veineuse sans pouvoir dire s'il s'agit de la forme supra ou infra-diaphragmatique.

Cathétérisme

Il constitue avec l'angiocardiographie, le moyen de faire le diagnostic du RVPAT et de son niveau.



Etude du trajet de la sonde : elle peut s'engager dans la veine innominée gauche puis dans le tronc veineux pulmonaire commun vertical. Quand celui-ci est dilaté, elle peut s'y enrouler (GARDNER et ORAM). La sonde peut franchir la communication inter-auriculaire, elle ne cathétérise alors aucun vaisseau à partir de l'oreillette gauche.

Etude oxymétrique : pour le diagnostic du RVPAT, TAUSIG accorde beaucoup de valeur au fait que la saturation est la même dans les 4 cavités cardiaques et dans les artères périphériques. En réalité, dans les RVPAT supra-cardiaques, la saturation artérielle est légèrement inférieure à celle du ventricule droit à cause du brassage imparfait du sang dans l'oreillette droite et de la présence des courants préférentiels : le sang qui vient de la veine cave inférieure se dirige préférentiellement vers la communication inter-auriculaire ; celui qui vient de la veine cave supérieure, vers l'orifice tricuspide, et, dans les RVPAT supra-cardiaques, le sang qui vient de la veine cave supérieure est plus saturé que celui de la veine cave inférieure.

Oxymétrie : L'étude oxymétrique et les prélèvements étagés permettent de faire le diagnostic du niveau du RVPAT. Dans le RVPAT par la veine innominée gauche, le gradient de saturation se trouve, entre, d'une part, la veine sous-clavière ou jugulaire gauche, d'autre part, la veine innominée gauche. Si le tronc veineux pulmonaire commun vertical peut être cathétérisé, la saturation y est celle du sang veineux pulmonaire (98%). L'oxymétrie peut donc permettre de différencier le RVPAT par la veine innominée gauche avec obstruction pulmonaire, du RVPAT Infra-diaphragmatique : dans le 1er cas la saturation de la veine cave supérieure est significativement supérieure à celle de la veine cave inférieure, dans le 2ème cas c'est l'inverse qui se produit.

Etude des pressions

- S'il y a un défaut septal large et pas d'obstruction veineuse pulmonaire, l'augmentation de pression observée dans l'oreillette droite, le ventricule droit, l'artère pulmonaire, les capillaires pulmonaires est modérée, en relation avec le débit pulmonaire important. Si la communication est étroite, l'augmentation est plus importante. Dans ce dernier cas, le gradient de pression entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche est plus important et constitue une bonne indication pour une intervention palliative visant à agrandir la communication inter-auriculaire (SERRATO).



- Dans les cas où il y a une stase veineuse pulmonaire, il y a une augmentation importante de la pression du ventricule droit, de l'artère pulmonaire, et surtout, de la pression capillaire pulmonaire. Par contre, la pression dans l'oreillette droite est significativement plus basse : ceci montre qu'il y a un obstacle sur le trajet du sang entre le capillaire pulmonaire et l'oreillette droite.

Pour conclure cette étude sur le cathétérisme, rapportons la classification des RVPAT en se basant sur les critères hémodynamiques (BURCHELL-LULIE)

1. RVPAT sans Hypertension Artérielle Pulmonaire (sans obstruction veineuse pulmonaire et communication inter-auriculaire large)

- Pression dans l'oreillette et le ventricule droits : normale ou à peine augmentée.
- Sa O_2 : très élevée dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire.
- Débit pulmonaire plusieurs fois supérieur au débit systémique.

2. RVPAT avec hypertension Artérielle Pulmonaire

a) Par obstruction veineuse pulmonaire

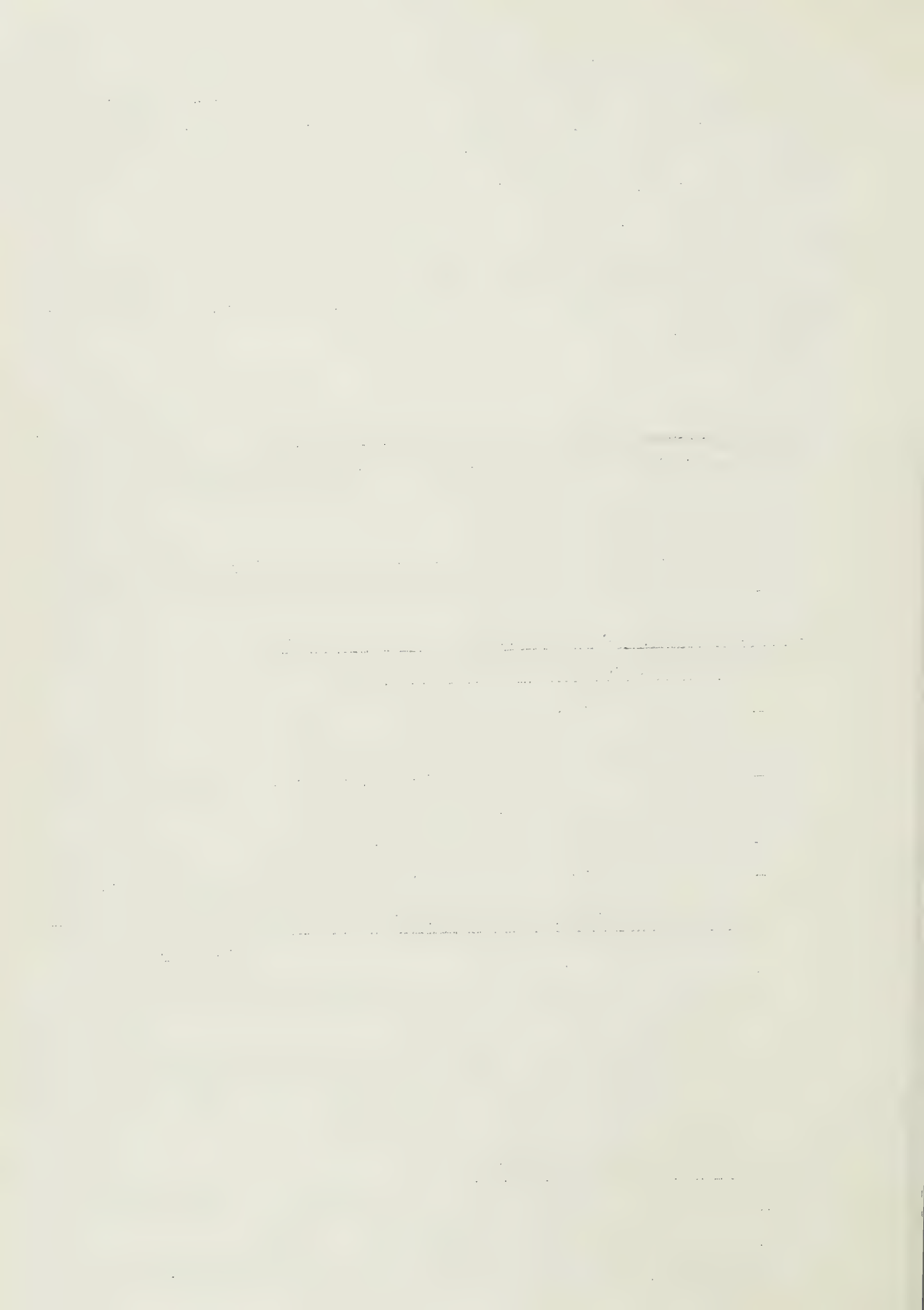
- Pression de l'oreillette droite : normale
- Grande hypertension artérielle pulmonaire
- Pression capillaire pulmonaire élevée avec gradient de pression capillaire pulmonaire-oreillette droite
- Désaturation artérielle systémique marquée
- Débit pulmonaire du même ordre de grandeur que le débit systémique

b) Avec insuffisance ventriculaire droite (communication inter-auriculaire étroite)

- Pression dans l'oreillette droite modérément élevée
- Hypertension artérielle pulmonaire moins importante que dans la forme précédente
- Pas de gradient de pression entre capillaire pulmonaire et oreillette droite
- Léger gradient de pression entre oreillette droite et oreillette gauche

c) Par artérite pulmonaire

- Pression de l'oreillette droite normale ou à peine augmentée
- hypertension artérielle pulmonaire variable
- Pas de gradient de pression : capillaire pulmonaire-OD



Angiocardiographie

Elle apporte des renseignements très importants pour le diagnostic du RVFAT en permettant de voir les vaisseaux anormaux. Elle est aussi précieuse pour le chirurgien car elle permet l'étude de la morphologie des cavités gauches.

Au temps droit : on voit l'oreillette droite dilatée, le shunt droit-gauche à l'étage auriculaire, l'oreillette gauche de petite taille et l'opacification simultanée d'une artère pulmonaire dilatée et d'une aorte plus petite, de densité à peu près égale. Le tronc veineux pulmonaire commun vertical peut être opacifié au temps droit à partir de la veine innominée gauche si l'examen a été fait à partir du bras gauche, ou bien on voit le signe du jet (SEPULVEDA, LUCAS, STEINBERG). C'est une image lacunaire dans la veine liquide opacifiée due à l'arrivée du sang veineux pulmonaire non opacifié sous une pression élevée au niveau de l'aboutement du tronc veineux pulmonaire avec la veine innominée gauche.

Au temps gauche : on peut voir l'ensemble des veines pulmonaires et le tronc veineux pulmonaire commun vertical sous la forme d'un vaisseau vertical ou oblique en haut et en dehors situé à gauche de la ligne médiane, qui rejoint la veine innominée gauche. Il peut être opacifié une 2ème fois par recirculation du produit de contraste dans la circulation pulmonaire.

Dans les formes avec stase veineuse pulmonaire, HASTREITER insiste sur le retard à l'opacification des veines pulmonaires et lui donne la valeur d'une estimation grossière d'un temps de circulation pulmonaire. Parfois on n'arrive pas à obtenir l'opacification des vaisseaux anormaux : ceci peut être dû à ce que le courant pulmonaire étant lent, le produit de contraste n'est pas assez concentré pour faire apparaître le vaisseau (NAKIB)

L'angiocardiographie doit être faite, autant que possible sélectivement dans chacune des branches de l'artère pulmonaire pour diminuer les images de superposition.

Morphologie des cavités gauches : pour RYAN, un ventricule gauche trop hypoplasique contre-indique l'intervention correctrice car elle sera inefficace.



Diagnostic positif1/ Formes sans obstruction veineuse pulmonairea) Forme avec communication inter-auriculaire étroite

Le diagnostic peut être évoqué devant un nourrisson présentant un tableau d'insuffisance cardiaque avec un syndrome de hausse de débit pulmonaire (éclat ou dédoublement du 2^{ème} bruit au foyer pulmonaire ; à la radiographie, artères pulmonaires dilatées, expansives, hyper-vascularisation pulmonaire). Les éléments de valeur sont : l'existence d'une cyanose précoce, un souffle systolo-diastolique doux, sous-claviculaire gauche, et à l'électrocardiogramme, une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites sans aucun signe gauche. L'image en 8 de chiffre est inconstante à cet âge.

b) Forme avec communication inter-auriculaire large

Il est évoqué chez l'enfant plus âgé présentant un tableau clinique d'un shunt gauche-droit à haut débit. L'insuffisance cardiaque est souvent absente. Les éléments en faveur du diagnostic sont les mêmes que dans la forme du nourrisson, à la différence près qu'ici, la cyanose est d'apparition tardive et très discrète. L'image en 8 de chiffre du médiastin se retrouve très fréquemment et permet alors de faire le diagnostic.

2/ Formes avec obstruction veineuse pulmonaire

Le diagnostic est évoqué devant un autre tableau : il s'agit d'un nourrisson, parfois très jeune, en insuffisance cardiaque, avec une cyanose d'apparition très précoce, présentant une image radiologique faite d'un coeur de volume normal, des opacités réticulo-nodulaires disséminées dans les 2 champs pulmonaires évoquant une stase veineuse. A l'électrocardiogramme, il y a une hypertrophie ventriculaire droite sans hypertrophie auriculaire droite et absence de signes gauches.

Dans toutes ces formes, le diagnostic sera confirmé par le cathétérisme et l'angiocardiographie.



Diagnostic différentiel1/ Formes sans obstruction veineuse pulmonaire

a) Forme avec communication inter-auriculaire étroite. Le diagnostic peut se poser avec :

- Ventricule unique ou communication inter-ventriculaire : ici on a des signes électriques et radiologiques gauches
- Atrésie tricuspideenne : à l'ECG : hypertrophie ventriculaire gauche
- Transposition des gros vaisseaux de la base, troncus vrai, fistule aorto-pulmonaire, syndrome de Taussig-Bing : ce sont des syndromes très voisins. Le diagnostic n'est fait qu'au cathétérisme et à l'angiocardiographie.

b) Forme avec communication inter-auriculaire large

- Communication inter-auriculaire : elle est en général bien tolérée ; il n'y a pas de cyanose
- Oreillette unique : elle a le même tableau radiologique et hémodynamique, mais l'axe électrique est gauche
- Canal atrio-ventriculaire : le souffle systolique est plus intense et plus bas situé, l'axe électrique est gauche, le cathétérisme montre la communication inter-ventriculaire.

c) Diagnostic de ces 2 formes avec les autres RVPET "courts"

Il est facile si on voit l'image en 3 le chiffre, ou si on entend le souffle continu doux systolo-diastolique sous-claviculaire gauche. Sinon, il ne se fait qu'au cathétérisme et à l'angiocardiographie.

2/ Formes avec obstruction veineuse pulmonaire

. Maladies extra-cardiaques -

- Maladie des membranes hyalines. Le contexte est différent : il s'agit d'un nouveau né, souvent prématuré, hypotrophique d'emblée ; il peut avoir d'autres lésions : pleu-mothorax, pneumomédiastin. La détresse respiratoire est plus sévère et se déclare dans les premières heures de la vie.

- Aspiration de liquide amniotique : on a le contexte d'un accouchement difficile, d'une détresse respiratoire dès la naissance, et une prépondérance des signes radiologiques à droite.

. Cardiopathies -

- Sténose congénitale des veines pulmonaires, cœur triatrial, anneau sténosant supra-valvulaire de l'oreillette gauche : ces cardiopathies donnent une obstruction veineuse bilatérale avec hypertrophie ventriculaire droite. Le diagnostic ne se fait qu'au cathétérisme et à l'angiocardigraphie.
- Hypoplasie du cœur gauche : il y a une cardiomégalie. Le diagnostic se fait aussi au cathétérisme et à l'angiocardigraphie.



EVOLUTION des RVPAT par la VEINE INNOMINÉE GAUCHE dans ses formes
connues, sans et avec obstruction veineuse pulmonaire -

L'évolution spontanée est grave. Bien qu'il y ait des cas de RVPAT par la veine innominée gauche où les malades atteignent l'âge adulte gênés par des signes fonctionnels, ou même sans signe clinique (cas de MULLER concernant un militaire de 24 ans dont la cardiopathie n'a été découverte qu'à l'occasion d'un examen systématique montrant une image médiastinale anormale), les 3/4 des malades meurent avant l'âge de 1 an (BERAUGES et LEWANDS), et la majorité avant l'âge de 3 mois.

Vis à vis des autres types anatomiques, le RVPAT par la veine innominée gauche occupe une place moyenne. Ce sont les types à trajet court qui ont le meilleur pronostic, et les types longs qui ont le plus mauvais pronostic : la survie des RVPAT infra-diaphragmatiques ne dépasse en général pas quelques semaines.

Sur 110 cas de RVPAT par la veine innominée gauche relevés par LILLE, 37 meurent avant 6 mois (33,6%)

62, avant 1 an (56,4%)

95, avant 10 ans (86,4%)

4 dépassent l'âge de 20 ans (3,6%)

La survie dépend, d'une part de l'existence d'une obstruction veineuse pulmonaire, d'autre part de la largeur de la communication inter-auriculaire.

- On a les chiffres suivants, pour les formes sans stase veineuse pulmonaire, dans la statistique de FIRMEN

. Sur 22 malades ayant un trou de Botal perméable :

- 13 sont morts avant 6 mois

- il y a 1 survie après 4 ans et 1 après 6 ans.

. Sur 10 malades présentant une CIA véritable :

- 3 seulement sont morts avant 6 mois

- 3 entre 6 mois à 1 an

- 1 à 3 ans 1/2 et un autre à 7 ans

- Pour les formes avec stase, les malades sont morts pendant la période néo-natale.

ETUDE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

Observations n° 1 et n° 2

Ces observations concernent la forme habituelle du RVEAT par la veine innominée gauche dans laquelle, le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe devant l'artère pulmonaire gauche. La cardiopathie a été mal tolérée chez ces 2 nourrissons, ceci est vraisemblablement dûe à la faible largeur de la communication inter-auriculaire. Elles possèdent les mêmes caractères anatomiques, cliniques, électriques, radiologiques, angiocardigraphiques décrits par tous les auteurs. Nous ne nous y attarderons pas.

Observations n° 3 et n° 4

Elles constituent, avec l'observation de DIBION, les seuls cas où le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, et subit de ce fait, une compression, donnant en conséquence, une obstruction veineuse pulmonaire.

Rapportons ici, l'observation de DIBION.

Elle date de 1942. Malheureusement, beaucoup de détails cliniques et radiologiques manquent.

Il s'agit d'un garçon pesant à la naissance 3850g. A l'âge de 3 semaines on signale des troubles dyseptiques fréquents. A l'âge de 4 mois, il n'a pris que 100g, et est hospitalisé pour cette hypotrophie. L'examen montre un mauvais état de nutrition avec pâleur généralisée. Les bruits du coeur sont bien frappés, réguliers. L'examen pulmonaire est négatif. Le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume. L'examen radiologique révèle un gros coeur et un arc pulmonaire important. Au moindre effort, l'enfant présente de la cyanose et des sueurs profuses. Il est décédé brusquement à l'âge de 4 mois d'une pneumonie droite avec fièvre élevée.

A l'autopsie, le coeur est gros, la face antérieure est presque entièrement occupée par le ventricule droit. Les veines pulmonaires se réunissent pour constituer un court tronc transversal de 10 mm. Immédiatement après la réunion des veines pulmonaires gauches,



monte un tronc veineux de 32 mm de circonférence, entre la bronche souche gauche et l'artère pulmonaire gauche. Il se dirige en haut et se termine dans la veine innominée gauche. Il n'y a pas de rétrécissement intrinsèque sur ce tronc veineux vertical. L'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau. Le coeur ne comporte aucune malformation. Le trou de Botai est perméable.

Nous allons étudier, sous ses différents aspects, cette forme particulière du RVPAT par la veine innominée gauche quand le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche, en avant, et la bronche souche gauche, en arrière. Nous essaierons de dégager ses traits particuliers par rapport à la forme habituelle, sans obstruction veineuse pulmonaire et la forme où l'obstruction veineuse pulmonaire est due à une sténose ou une compression et une sténose du tronc veineux pulmonaire commun vertical.

ETUDE ANATOMIQUE

. Le système du retour veineux pulmonaire

La disposition est la même que pour la forme habituelle, sauf en ce qui concerne le trajet du tronc veineux pulmonaire commun vertical non rétréci, qui passe entre l'artère pulmonaire gauche, en avant, la bronche souche gauche, en arrière. Il est comprimé "en sandwich" par ces 2 éléments.

Ce qui est curieux, c'est que, dans l'observation n° 3, seul le tronc vertical est comprimé, tandis que dans l'observation n° 4, la bronche souche gauche est, elle aussi, comprimée à son tour, provoquant un emphysème du poumon gauche. L'artère pulmonaire gauche est probablement elle aussi comprimée, expliquant l'absence d'image d'injection de celle-ci à l'angiocardiographie.

Il est possible que (LE-TAN-VINH), comme le tronc veineux pulmonaire commun vertical, chemine dans l'étroit espace compris entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, et comme il n'est pas rétréci, il est, chez le nourrisson âgé, capable de se gonfler en amont de l'obstacle sous l'influence de la compression extrinsèque. A un moment donné, il peut devenir tellement turgescent qu'il comprime



à son tour la bronche souche et l'artère pulmonaire gauches. Il est possible, que chez le nouveau-né, ce processus ne se produise pas encore, et que la veine, moins tonique que l'artère et la bronche, se laisse passivement comprimer. Il ne nous est pas possible de vérifier ce fait en nous référant à l'observation de DIDION qui, d'après son âge, pourrait présenter le même tableau que l'observation n° 4. On peut seulement se demander si l'aspect de pneumopathie droite observée ne serait pas due à une inégalité de transparence des 2 champs pulmonaires avec une stase circulatoire à droite et un emphysème à gauche.

. Le coeur et les gros vaisseaux de la base

- Le coeur est légèrement augmenté de volume. Il y a toujours une prépondérance des cavités droites. Le rapport des volumes des cavités droites sur les cavités gauches de l'observation n° 3 se rapproche de celui du RVFAT infra-diaphragmatique : $VD/VG = 3$; $OD/OG = 2,5$. Le rapport de volumes des ventricules de l'observation n° 4 est plus important ($VD/VG = 7,5$). Celui des oreillettes est le même ($OD/OG = 2,5$)

- L'oreillette gauche ne reçoit aucun vaisseau

- La communication inter-auriculaire est un trou de Botal perméable et étroit (1mm x 2mm) dans l'observation n° 3. Dans l'observation n° 4, elle est du type ostium secundum de 6 mm de diamètre. La différence significative de la durée de survie entre ces 2 malades (15 jours et 6 mois) est probablement liée à la différence de largeur du défaut septal atrial. On ne peut malheureusement pas vérifier ce fait sur l'observation de DIDION car la taille de la communication inter-auriculaire, qui est du type trou de Botal perméable, n'y est pas mentionné.

- L'artère pulmonaire est légèrement plus grosse que l'aorte dans l'observation n° 4 (15 mm de diamètre contre 12 mm). Dans l'observation n° 3, ces 2 vaisseaux sont normaux.

. Les poumons

- Dans l'observation n° 3, ils prennent l'aspect caractéristique de stase veineuse bilatérale.

- Dans l'observation n° 4, cet aspect de stase veineuse n'est retrouvé qu'à droite et dans le lobe inférieur gauche. Le lobe supérieur gauche, quant à lui, est le siège d'une distension alvéolaire et d'un

emphysème interstitiel, conséquence de la compression de la bronche souche gauche. L'unilatéralité des lésions de stase peut paraître surprenant alors que l'obstruction veineuse pulmonaire due à la compression du tronc veineux pulmonaire commun vertical est probablement bilatérale. Ceci est dû à la présence de l'emphysème, qui, habituellement provoque des perturbations circulatoires, notamment, une hypovascularisation réflexe.

. Malformations associées

Elles n'ont été observées dans aucun des 3 cas.

ETUDE CLINIQUE

Antécédents

Comme dans les autres formes, il n'y a rien à signaler dans les antécédents maternels, ni familiaux.

Répartition selon le sexe

Les 3 malades sont tous des garçons

Cyanose

Elle est apparue à la naissance dans l'observation n° 3. Elle est très importante, ne cédant même pas sous une atmosphère d'O₂ pur. Cette précocité d'apparition et cette intensité paraît être liée, plus à la faible largeur de la communication inter-auriculaire qu'à la compression du tronc collecteur vertical, car le malade de l'observation n° 4, en dehors d'un épisode très passager et spontanément réversible à la naissance, n'est cyanosée qu'à l'âge de 4 mois. Il en est de même de l'observation de DIDION où la cyanose ne se manifeste qu'au cours des efforts.

Il semblerait ainsi que l'obstruction veineuse due à la compression du tronc veineux pulmonaire commun vertical entraîne une cyanose d'apparition plus tardive que l'obstruction veineuse pulmonaire du RVPAT infra-diaphragmatique et du RVPAT par la veine innominée gauche où il y a compression et sténose ou seulement sténose du tronc veineux pulmonaire commun vertical.

Une cyanose d'apparition précoce et intense chez un RVPAT par la veine innominée gauche, quand le tronc veineux pulmonaire commun



vertical passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, pourrait donc être évocatrice soit d'une communication interauriculaire étroite, soit d'une sténose importante du tronc collecteur vertical ; le pronostic est aussi mauvais dans un cas que dans l'autre ; Donc, la cyanose a la même valeur pronostique que dans les formes sans obstruction veineuse pulmonaire.

Dyspnée

Elle est du même type que dans les formes connues : dyspnée d'effort aux biberons. Elle est le seul signe présent dans la période compensée de la cardiopathie de l'observation n° 4.

Troubles digestifs

Ils sont présents dans les 3 observations. Notons que dans le cas où il y a une inégalité de transparence des champs pulmonaires avec un poulmon droit plus opaque, le contexte fait de vomissements pourrait induire en erreur et faire interpréter cet aspect à droite comme étant une pneumopathie par inhalation, comme ce fut le cas de l'observation n° 4. Peut-être en est-il de même pour le cas de DIDION.

Déformation thoracique

Les déformations en voussure de l'hémithorax n'a été noté que dans l'observation n°4. Mais, ici, il y a aussi une participation de l'emphysème du poulmon gauche.

Infections respiratoires répétées

Chez les enfants de l'observation n° 4 et de celle de DIDION qui ont une survie assez longue, on ne les a pas retrouvées

Hypotrophie

Elle est présente dans les 3 observations.

Signes d'insuffisance cardiaque

Ils sont absents dans l'observation de DIDION, présents dans les nôtres.

Auscultation pulmonaire

Elle n'est caractéristique que dans l'observation n° 4 : il y a une diminution importante du murmure vésiculaire à gauche, alors

qu'il est normal à droite. Ceci est dû à la compression de la bronche souche gauche, car, quand un bronchoscope a franchit l'obstacle, on l'entend à nouveau nettement.

Auscultation cardiaque

- . Aucune anomalie n'a été notée dans l'observation de DIDION
- . Dans l'observation n° 3 c'est le souffle systolique qui a été entendu.
- . Dans l'observation n° 4, c'est le souffle systolo-diastolique sous-claviculaire gauche. Sa tonalité n'a pas été précisée.

Electrocardiogramme

- . Dans l'observation n° 3, les signes électriques sont les mêmes que ceux du RVEAT infra-diaphragmatique : déviation axiale droite, surcharge ventriculaire droite.
- . L'électrocardiogramme de l'observation n° 4 se rapproche plutôt de la forme habituelle, sans stase veineuse pulmonaire : déviation axiale droite, surcharge ventriculaire droite systolique et, surtout, hypertrophie auriculaire droite.

Radiographie thoracique standard

. Celle de l'observation n° 3 présente l'image caractéristique habituelle aux RVEAT infra-diaphragmatiques : coeur de volume normal avec aspect de poumons brouillard dû à la présence d'opacités réticulo-nodulaires fines disséminées dans les 2 champs pulmonaires.

. Celle de l'observation n° 4 est plus particulière. Elle associe un poumon droit avec des opacités réticulo-nodulaires diffuses, et un poumon gauche hyperclair, d'aspect emphysémateux. Cet aspect a prêté cause à erreur, car on l'a interprété, au début, comme résultant d'une pneumopathie par inhalation. Il est l'inverse de ce qu'on put prévoir après l'auscultation pulmonaire qui a montré un murmure diminué à droite et normal à gauche. La présence de l'emphysème pulmonaire à gauche explique ces phénomènes. Il a ainsi masqué radiologiquement à gauche, la stase veineuse pulmonaire qui est probablement bilatérale. Cet aspect nous paraît important à connaître, car, l'origine de l'emphysème obstructif de la bronche souche gauche n'a pas pu être du vivant de l'enfant.



Si un tel aspect se produit chez le nourrisson d'un certain âge atteint d'une cardiopathie qu'on a pu diagnostiquer au cathétérisme ou à l'angiocardiographie comme étant un RVPAT par la veine innominée gauche, on pourrait très probablement en déduire que le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche et subit une compression en même temps qu'il comprime la bronche souche gauche. Ceci a des conséquences thérapeutiques car la connaissance précise de la forme anatomique pourra permettre d'envisager le traitement qui est le même que pour la forme habituelle.

Cathétérisme

On n'a que les résultats de l'oxymétrie de l'observation n° 4. Ils ne diffèrent pas de ceux de la forme habituelle

Angiocardiographie

.Dans l'observation n° 3, on voit le tronc collecteur vertical ainsi que le niveau de la compression

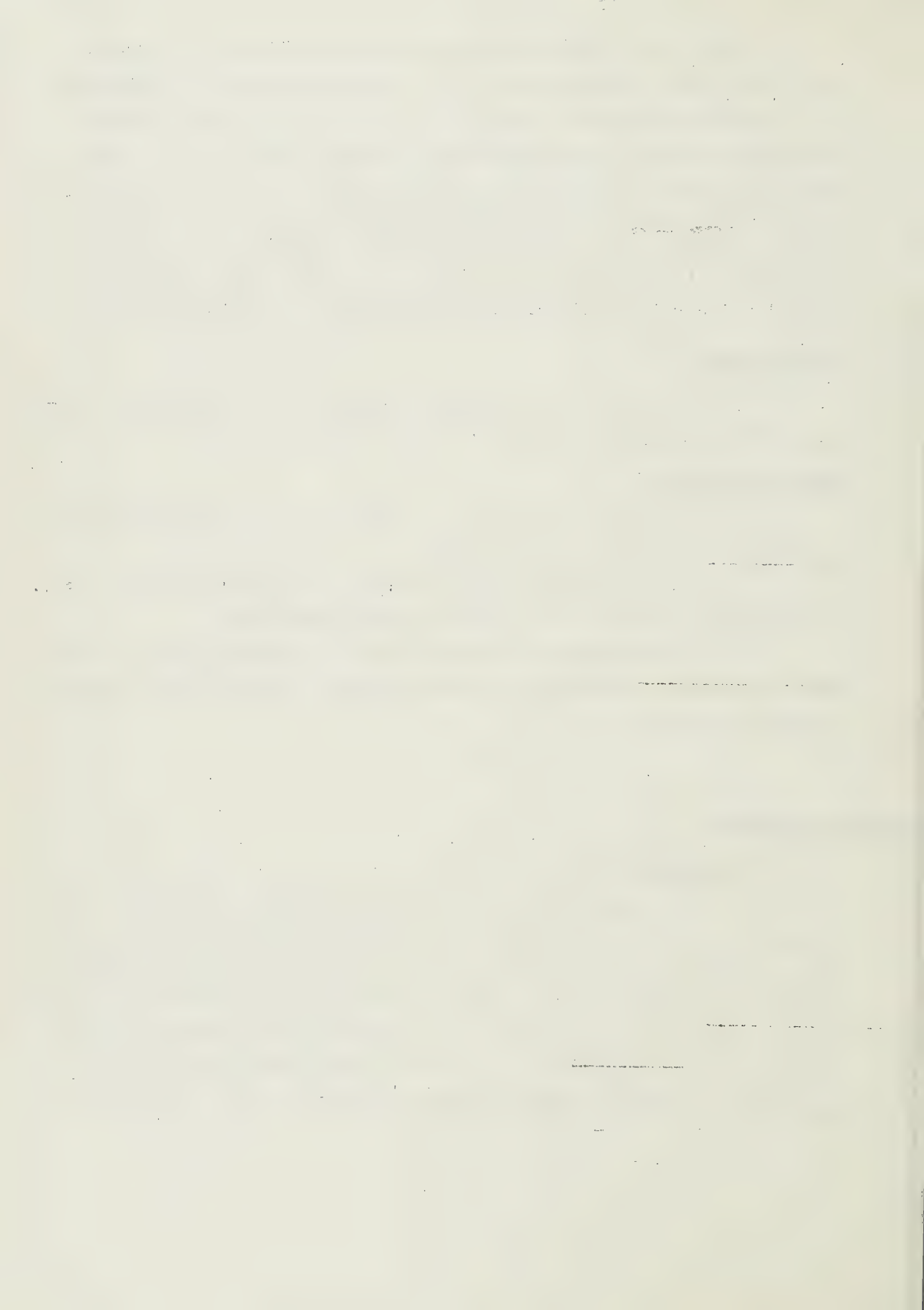
.Dans l'observation n° 4, il n'est pas visible. Ce fait n'est pas rare dans les RVPAT avec stase veineuse pulmonaire.

L'artère pulmonaire gauche n'est pas injectée. Ceci peut être dû à une certaine compression de celle-ci par le tronc veineux pulmonaire commun vertical.

DIAGNOSTIC POSITIF

- Observation n° 3

Le tableau présenté est celui d'un RVPAT avec obstruction veineuse pulmonaire : nouveau-né cyanosé à la naissance, présentant un tableau d'insuffisance cardiaque dans la 2ème semaine de la vie, accompagnée de troubles digestifs. C'est l'aspect radiologique qui guide vers le diagnostic en montrant un cœur de volume normal et des opacités réticulo-nodulaires fines disséminées dans les 2 champs pulmonaires. L'angiocardiographie a permis de faire le diagnostic exact du type anatomique.



- Observation n° 4

Le tableau clinique est celui d'un nourrisson de 4 mois qui présente des signes d'insuffisance cardiaque, avec une cyanose généralisée modérée, des vomissements, un emphysème du poumon gauche dû à une compression de la bronche souche gauche, une stase veineuse pulmonaire à droite ; le coeur est légèrement augmenté de volume, l'électrocardiogramme montre une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Observation n° 3

Le diagnostic différentiel est le même que celui des RVPAT avec stase veineuse pulmonaire.

Le diagnostic différentiel avec les autres types anatomiques de RVPAT avec obstruction veineuse pulmonaire ne peut se faire qu'au cathétérisme et à l'angiocardioraphie.

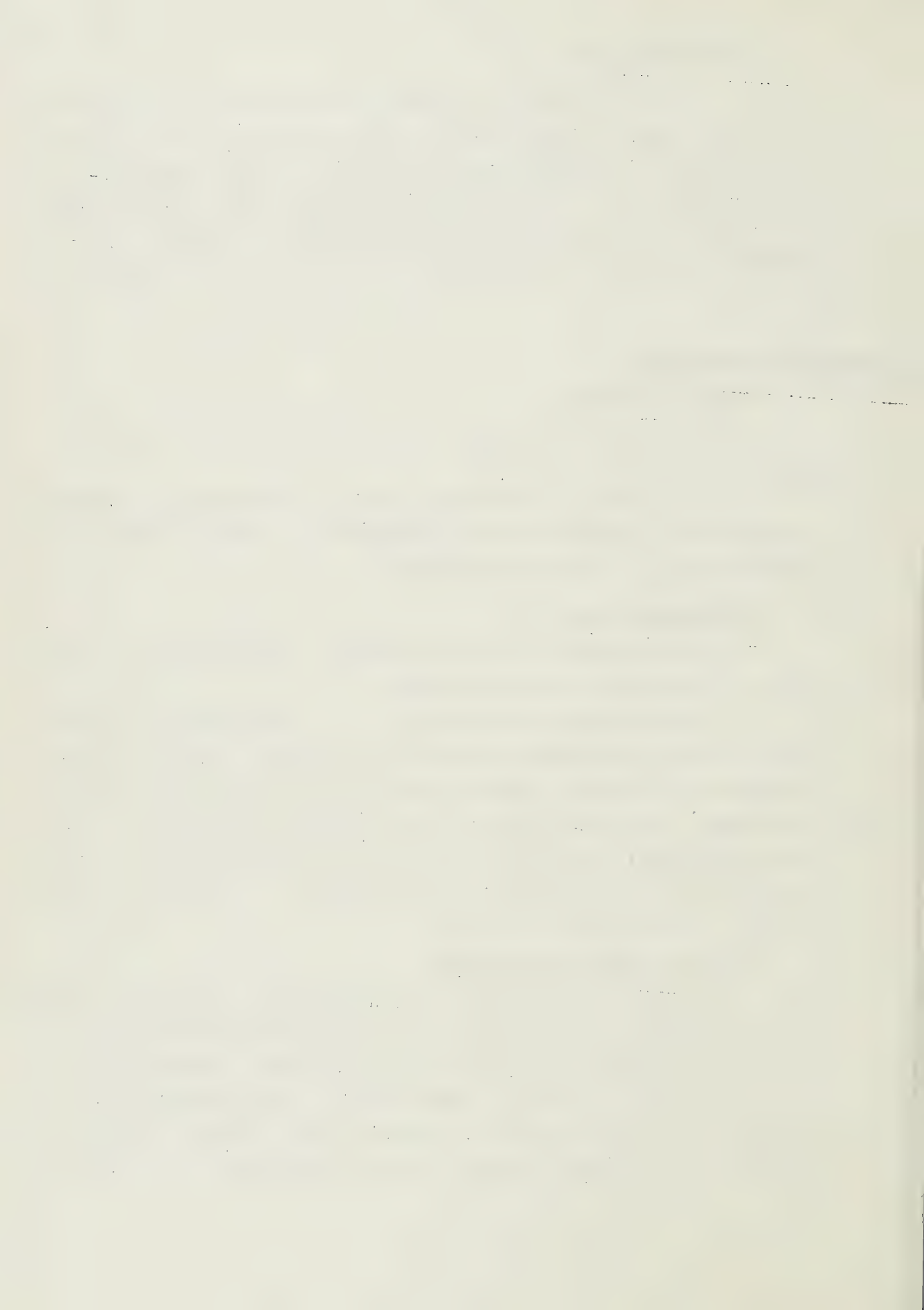
- Observation n° 4

Le diagnostic se pose principalement avec les syndromes d'hyperclarté pulmonaire unilatérale gauche.

Syndrôme de Janus : agénésie de l'artère pulmonaire rencontrée dans les cardiopathies congénitales cyanogènes (Fallot, truncus artériosus). Il faudrait que cette agénésie porte sur l'artère pulmonaire gauche pour pouvoir poser ici un problème de diagnostic. Mais dans ce syndrome, le poumon hyperclair n'est pas emphysémateux, mais au contraire diminué de volume. Le cathétérisme et l'angiocardioraphie montrent la cardiopathie en cause.

- Syndrôme de Mac-Léod gauche

Le syndrome de Mac Léod est un syndrome radiologique d'hyperclarté hémithoracique sans distension du territoire hyperclair. Ici, il y a une diminution de volume du côté hyperclair, provoquant une attraction du médiastin vers ce côté. Il n'y a aucun obstacle sur la bronche souche gauche. Enfin ce syndrome se voit surtout à un âge beaucoup plus avancé, chez l'adulte, ou à la rigueur, dans la 2ème enfance.



- Emphysème du lobe supérieur gauche des communications inter-cun-
riculaires avec cardiomégalie, shunt gauche-droit et hypertension ar-
térielle pulmonaire (EDWARDS, BURCHELL, BRYCK)

La bronche souche peut alors être comprimée entre les veines pulmonaires gauches dilatées qui la repoussent vers le haut, et l'artère pulmonaire gauche, où règne une hypertension, qui la repousse vers le bas. Mais ici, le lobe inférieur gauche est souvent atélectasique et est visible radiologiquement sous la forme d'une opacité triangulaire paracardique. Enfin, il n'y a pas de cyanose.

- Emphysème lobaire géant gauche du nourrisson.

Il n'y a pas d'insuffisance cardiaque, et à la radiographie, on voit le lobe inférieur atélectasié.

- Pneumotocèle gauche avec soufflage

Le contexte clinique est différent.

EVOLUTION

La durée de survie du malade de l'observation n° 3 est la même que celle de la majorité des RVPAT infra-diaphragmatiques. Celle de l'enfant de l'observation n° 4 est à la limite supérieure de cette survie. Il semblerait donc que l'obstruction veineuse pulmonaire due à la compression isolée du tronc veineux pulmonaire com un vertical soit mieux toléré que celle de la majorité des RVPAT infra-diaphragmatiques.

Dans les 3 cas, l'évolution a été mortelle.



POSSIBILITES THERAPEUTIQUES des RVPAT par la VEINE

INNOMINEE GAUCHE

Devant cette malformation à évolution spontanée grave, le traitement médical n'a qu'un but palliatif, dans l'attente du traitement chirurgical, dont les résultats sont actuellement très encourageants.

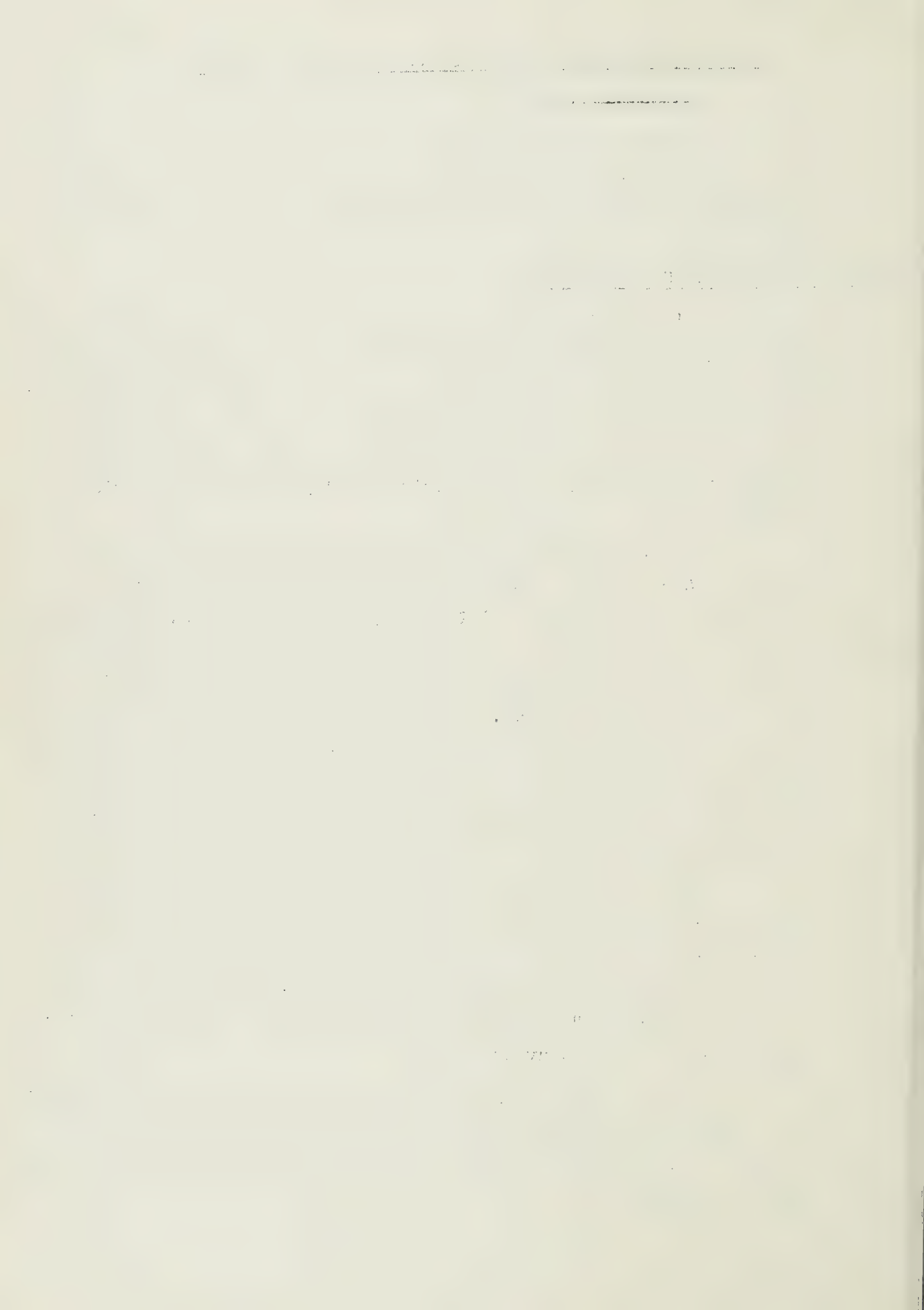
TRAITEMENT CHIRURGICAL CORRECTIF

C'est KIRKLIN qui, en 1955 fit la première tentative de cure d'un RVPAT par la veine innominée gauche chez un nourrisson de 6 mois. Il a sectionné puis anastomosé le tronc veineux pulmonaire commun vertical latéralement à l'oreillette gauche. Il a fermé la communication inter-auriculaire. L'enfant mourut dans la période post-opératoire par œdème aigu du poulmon qui fut attribué à l'hypoplasie du ventricule gauche.

En 1955, MUSTARD publia une série de 12 cas opérés depuis 1952. Les 3 cas opérés sous normothermie sont tous morts. Sur les 9 cas opérés sous hypothermie à 28°, il y eut 5 survivants. Ces opérations comportent : l'anastomose du tronc commun transverse à l'auricule gauche, la CIA est laissée ouverte, le tronc commun vertical, tantôt ligaturé, tantôt laissé indemne. Tous les enfants dont ce dernier a été ligaturé sont décédés sauf un enfant de 5 ans. Les mauvais résultats sont dûs pour une grande part à l'hypoplasie du ventricule gauche et de son incapacité à assurer brusquement la totalité du retour veineux pulmonaire. MUSTARD et DOLAN préconisent alors la chirurgie en 2 temps.

Dans le 1er temps, on fait une anastomose large entre le tronc commun horizontal et l'oreillette gauche ; on laisse la CIA ouverte ; le tronc commun vertical n'est lié que partiellement ou laissé indemne selon les résultats de la mesure des pressions. Il restera donc une "soupape de sécurité" permettant une réadaptation progressive du ventricule gauche à son nouveau régime.

Dans un 2ème temps, on interviendra quand les cavités gauches sont suffisamment développées, pour lier le tronc commun vertical et fermer la CIA. Ceci a l'inconvénient de nécessiter une 2ème circulation extra-corporelle.



Cette chirurgie en 2 temps a la faveur de beaucoup dans les formes du nourrisson.

En 1957, COOLEY réalisa pour la 1ère fois l'opération qui porte son nom sur un nourrisson de 6 mois. Elle se fait sous circulation extra-corporelle. Elle consiste en :

- Une anastomose large entre le tronc commun horizontal et l'oreillette gauche.
- Une transposition du septum plus à droite de sa position initiale pour agrandir l'oreillette gauche, puis fermeture de la CIA.
- Une ligature du tronc commun vertical.

Cette technique est fréquemment employée pour la réparation complète des formes de l'adulte et de l'enfant.

SNELLEY avait proposé une technique qui permet de se passer de la circulation extra-corporelle et d'hypothermie. Elle ne nécessite qu'une suspension de la circulation droite par ligature temporaire de l'artère et des veines pulmonaires droites. Après clampage d'une partie de l'oreillette gauche et du tronc commun des veines pulmonaires droites, il fait l'anastomose de ces 2 éléments, puis il libère les ligatures.

Enfin NELL a proposé une variante de la technique de COOLEY qui permet de faire l'anastomose à l'extérieur du cœur et de n'ouvrir celui-ci que pour fermer la CIA.

Cette chirurgie correctrice a permis d'obtenir des résultats encourageants. Dans la statistique de COOLEY, sur les 26 RVPAT par la veine innominée gauche opérés, il y eut 20 succès soit 77 %. Cependant l'âge idéal est situé entre 6 et 8 ans. Dans la forme du nourrisson, la mortalité est plus élevée (58 % pour COOLEY, 60 % pour MUSTARD) , et on sait que c'est la forme mal tolérée du nourrisson qui est la plus fréquente.



Techniques palliatives

Cette mauvaise tolérance est due, dans la plupart des cas à une communication inter-auriculaire trop étroite. Cette forme peut maintenant bénéficier d'un élargissement de la CIA.

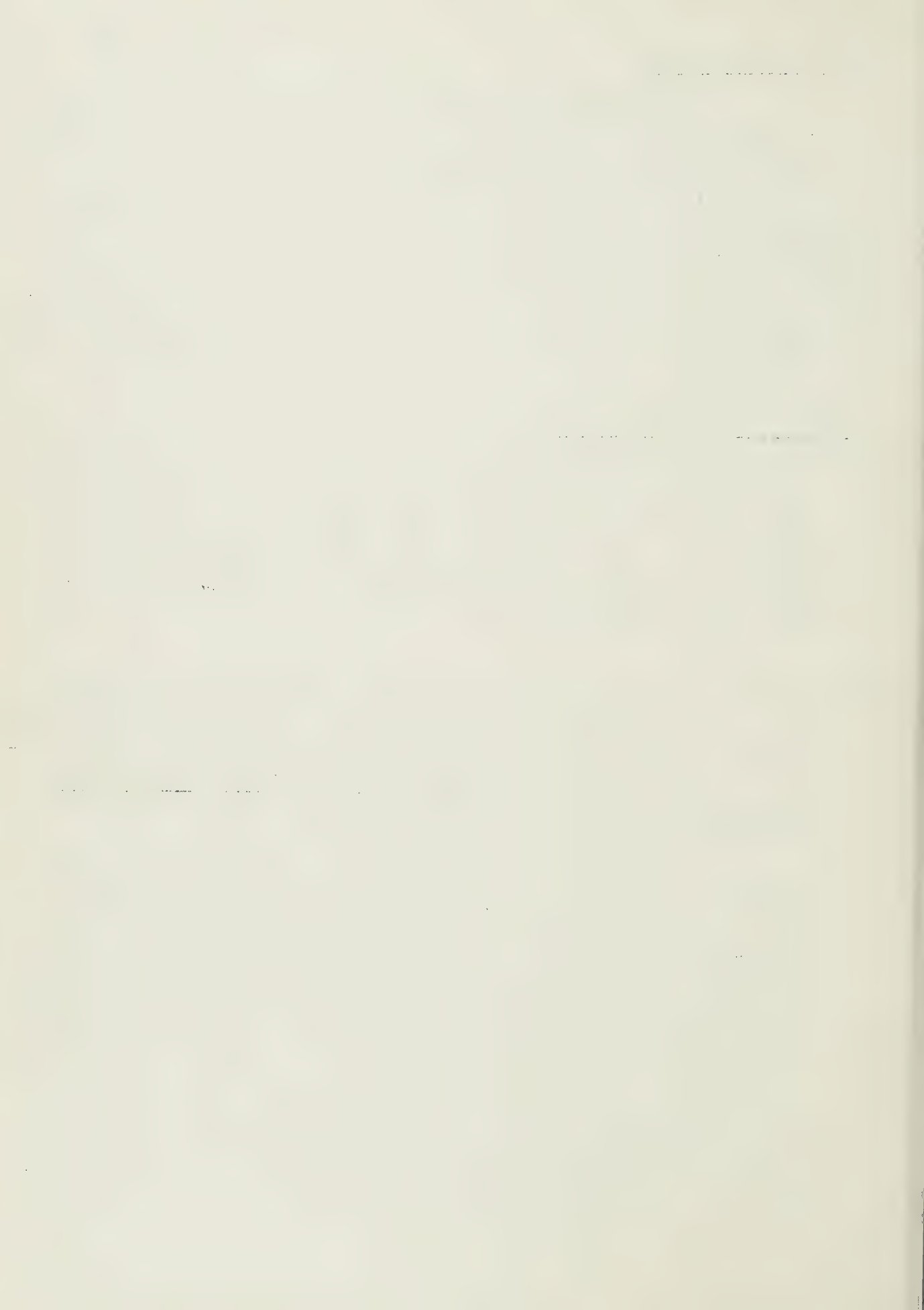
Ces techniques ont été mises au point, à l'origine dans un but palliatif pour améliorer l'état immédiat des enfants atteints de transposition des gros vaisseaux de la base pour leur permettre d'atteindre un âge et un poids correct pour supporter une intervention correctrice sous circulation-extra-corporelle. Ces interventions ont transformé l'avenir immédiat de ces enfants. Il y a 2 techniques.

1/Technique de Blalock-Hanlon :

Elle consiste en une resection large du septum inter-auriculaire après thoracotomie droite et suspension provisoire de la circulation pulmonaire droite. Elle se fait à cœur fermé avec un clampage partiel des 2 oreillettes. Cette intervention nécessite cependant une anesthésie générale et un minimum de préparation médicale quand l'état de l'enfant est précaire.

2/ Plus intéressant est la 2ème technique qui ne nécessite qu'une anesthésie locale et qui peut être réalisée en urgence, sur des enfants dont l'état est plus ou moins précaire, dans la même séance que le cathétérisme cardiaque à visée diagnostique. C'est la septostomie atriale par sonde à ballonnet mise au point par RASHKIND et MILLER en 1966.

Le cathéter est passé par la veine fémorale. Il est à double lumière : l'une permet de mesurer les pressions et de prélever les échantillons sanguins pour l'oxymétrie, l'autre permet de gonfler le ballonnet avec une substance de contraste. La sonde est poussée dans l'oreillette droite puis vers l'oreillette gauche par le trou de Botal. On gonfle le ballonnet modérément puis on tire brusquement sur la sonde pour la ramener dans l'oreillette droite ce qui permet de déchirer la fosse ovale. On répète plusieurs fois la manoeuvre avec une quantité croissante de produit de contraste. Les accidents sont surtout dus à des fautes techniques (perforation de l'auricule droit, rupture du ballonnet). Les troubles du rythme lors de la déchirure sont souvent réversibles. Une précaution particulière est à observer ici au moment où le



ballonnet bouche la CIA, il peut survenir une chute de la pression artérielle car les cavités gauches cessent d'être alimentées par la CIA. Cependant, les enfants supportent très bien cette manoeuvre. Il faut prendre des précautions pour éviter et combattre l'acidose et le refroidissement que peuvent présenter ces enfants.

Les premiers résultats ^{publiés} sont très encourageants.

SERRATTO et son équipe (1968) l'ont appliqué à 5 RVEAT dont 3 par la veine innominée gauche. Dans ces 3 derniers cas, l'insuffisance cardiaque congestive s'est déclenchée de l'âge de 2 mois 1/2 à 6 mois. L'un est décédé à la suite de la rupture du ballonnet. Tous les autres ont vu leur gradient de pression entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche disparaître après la manoeuvre. On assiste à une amélioration évidente de l'état clinique avec un recul allant de 4 mois à 22 mois. Il en est de même pour les 2 autres RVEAT. Les auteurs insistent sur le fait que, au moment de la septostomie, ces malades étaient en insuffisance cardiaque sévère. Le résultat immédiat est d'autant plus spectaculaire que l'état de l'enfant est plus précaire. Dans l'une des observations, l'enfant était moribond au moment de la manoeuvre ; l'insuffisance cardiaque a rapidement régressé après.

Les résultats de la série de MILLER (1967) sont tout aussi satisfaisants. Il s'agit de 5 RVEAT sans obstruction veineuse pulmonaire avec insuffisance cardiaque sévère, dont l'âge s'échelonne de 2 à 7 mois. L'amélioration a été spectaculaire. Tous les 5 sont vivants avec un recul de 8 à 13 mois.

Ces techniques palliatives permettent à l'enfant de passer le cap critique des premiers mois et de la première année pour bénéficier plus tard avec moins de risque, l'intervention correctrice. D'autre part, elles pourraient éviter l'hypoplasie des cavités gauches, facteur important de la réussite de la chirurgie correctrice.

Toutes ces possibilités thérapeutiques ont été appliquées à la forme habituelle du RVEAT par la veine innominée gauche. Quant aux formes avec obstruction veineuse pulmonaire, les résultats publiés sont



peu nombreux. L'enfant de l'observation de CAREY et EDWARDS a été l'objet d'une tentative de correction à la 36ème heure de la vie : il n'a pas survécu. Il y a eu cependant un succès ; il s'agit de la 2ème observation de VENABLES dans laquelle le tronc veineux pulmonaire commun vertical est sténosé. Le tronc commun horizontal est anastomosé à l'oreillette gauche, et le trou de Botal de 20 mm de diamètre, fermé ; le tronc commun vertical est ligaturé. Les suites opératoires de ce garçon de 20 mois furent simples.

Donc, les formes avec obstruction veineuse pulmonaire peuvent bénéficier des mêmes possibilités thérapeutiques que les formes sans obstruction veineuse pulmonaire. L'indication opératoire doit être décidée et l'intervention réalisée plus tôt dans la vie à cause de la décompensation précoce de ces formes. Les progrès des techniques de circulation extra-corporelle, de la réanimation pré, per, et post-opératoire, permettront d'abaisser le risque opératoire encore assez élevé à cet âge.

C O N C L U S I O N

Le retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc veineux brachio-céphalique gauche peut se présenter sous 2 formes anatomiques principales :

I/ Forme habituelle (Nous avons étudié 2 observations anatomo-cliniques de ce type).

Dans cette forme, le tronc veineux pulmonaire commun vertical passe devant ou derrière le hile gauche et ne présente aucun rétrécissement de son calibre : la circulation veineuse de retour se fait sans gêne importante. Le diagnostic et le traitement sont ceux d'un retour veineux pulmonaire anormal total supra-diaphragmatique.

2/ Forme avec tronc veineux pulmonaire commun vertical passant entre l'artère pulmonaire gauche, en avant, et la bronche souche gauche, en arrière.
(Nous avons étudié 2 observations anatomo-cliniques de cette forme).

Le tronc veineux pulmonaire commun vertical, non rétréci, passe entre l'artère pulmonaire gauche, en avant, et la bronche souche gauche en arrière. Il est comprimé en "sandwich" par ces 2 éléments, ce qui entraîne une obstruction veineuse bilatérale.

- Chez le nouveau-né, sur le plan clinique, radiologique et électrique, ce type de retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc veineux brachio-céphalique gauche se rapproche du retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique, et pose vis à vis de ce dernier un problème de diagnostic très difficile à résoudre sans le secours du cathétérisme cardiaque et de l'angiocardiographie.

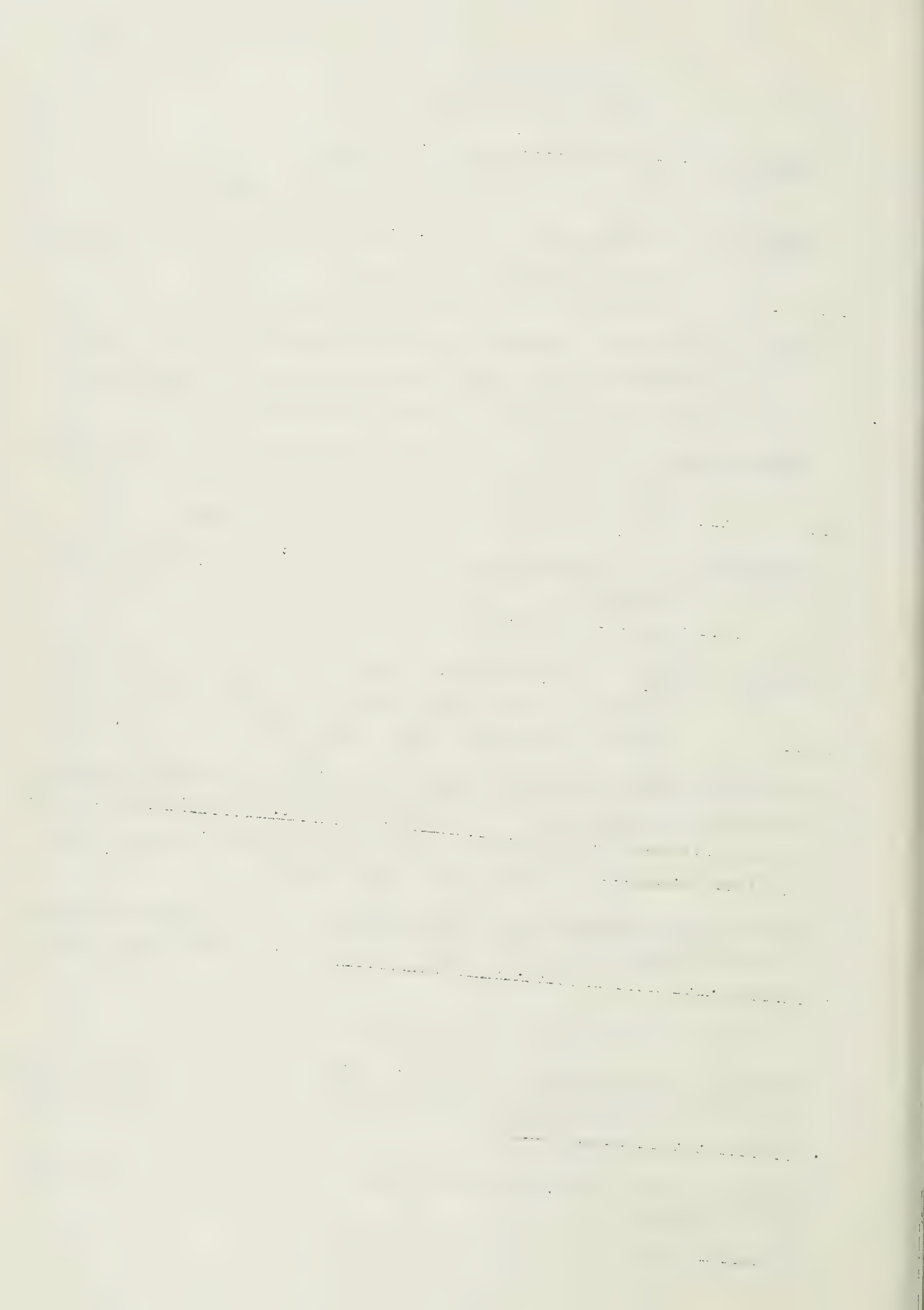


- Chez l'enfant d'un certain âge; le type anatomique que nous venons de décrire, peut s'associer à une compression de la bronche souche gauche par le tronc veineux pulmonaire commun vertical. Il se réaliserait alors un syndrome clinique et radiologique très particulier. En effet, la gêne sévère à la circulation veineuse de retour se traduit à la radiographie par une image réticulée siégeant uniquement à droite ; à gauche, cette gêne à la circulation veineuse pulmonaire de retour n'a pas pu se manifester à cause de son intrication avec un emphysème pulmonaire gauche ; ce dernier est déterminé par une compression de la bronche souche gauche par le tronc veineux pulmonaire commun vertical qui se trouve bloqué entre l'artère pulmonaire gauche en avant, la bronche souche gauche, en arrière et le ligament artériel en dedans.

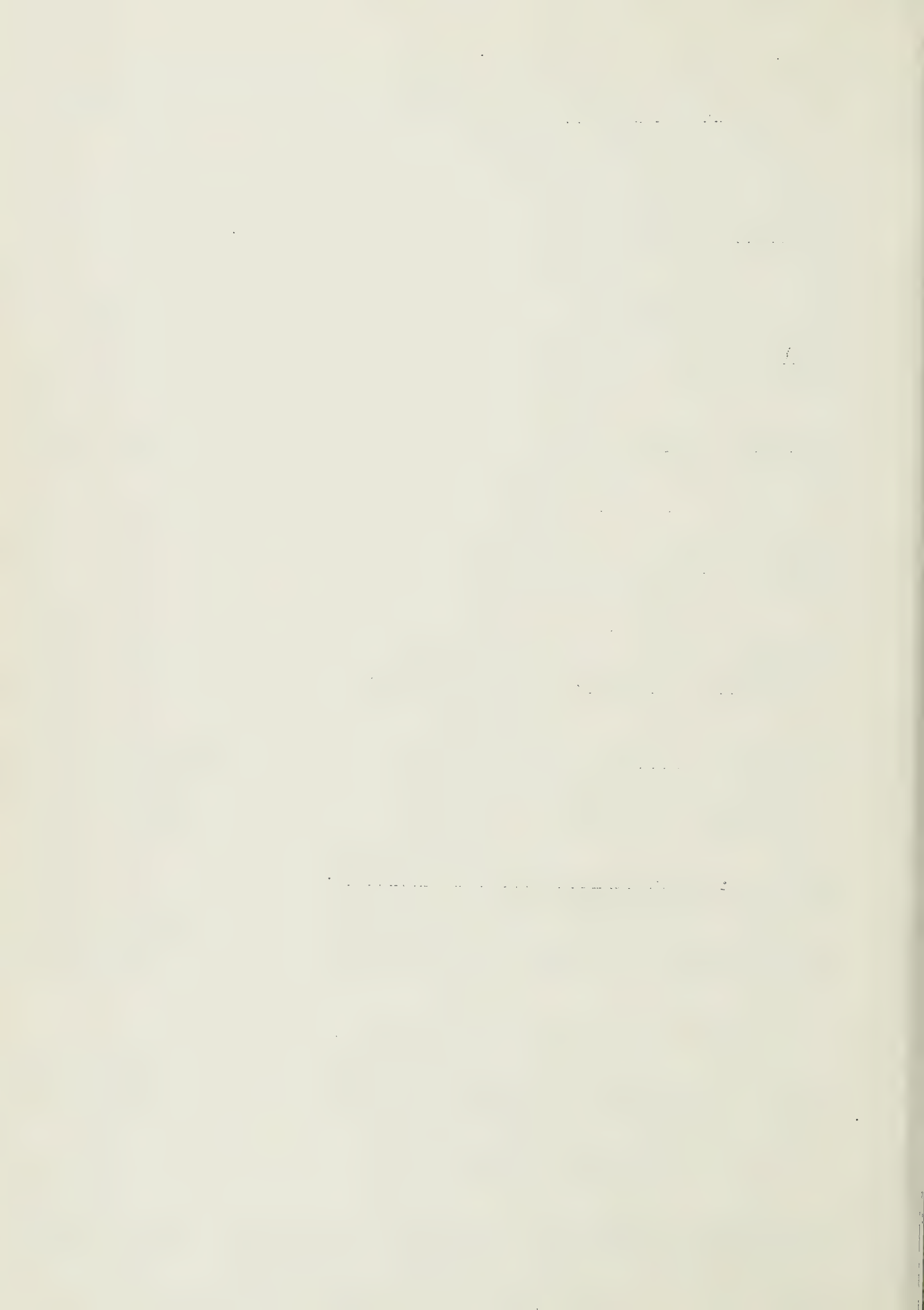
La connaissance de cette forme particulière du retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc veineux brachio-céphalique gauche, peut être très importante du point de vue thérapeutique car ces malformations sont justiciables du même traitement que le retour veineux pulmonaire anormal total supra-diaphragmatique habituel.

B I B L I O G R A P H I E

- . BLAKE H.A. : Anomalous pulmonary venous return
Circulation 35 ; suppl. I : 5-10 ; April 1967
- . BROUET G. : Problèmes posés par les hyperclartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation
J. Fr. Med. Chir. Thorac. 13 : 481 ; 1959
- . BRYCK : Atelectasis, emphysema and heart disease. A pattern of left lung diseases in infants associated with left right shunt
Amer. J. Dis. Child. 110 : 100 ; July 1965
- . BUTCHELL H.B. : Total anomalous pulmonary venous drainage ; clinical and physiologic patterns
Proc. Staff Meet. Mayo clinic 31.161 ; 1956
- . BURCUGHES J.T. . EDWARDS J.E. : Total anomalous pulmonary venous connection
Amer. Heart J. 59.913 ; 1960
- . CAREY . EDWARDS : Severe pulmonary venous obstruction of total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein.
.Amer. J. Roentgen. Sept. 1963 p. 592
- . CHANTAL J. NEGRE E., LATOUR H. JEAN R., FUECH P., HERTAULT A., THEVENET A., Mme DOSSA D., SIMON R. : les retours veineux pulmonaires anormaux totaux par le tronc veineux brachio-céphalique gauche. 3 observations
Archives françaises, Pédiatrie 22 : 655 ; 1965
- . COOLEY B.A. , HALLMAN G.L. , LEACHMAN R.D. : Total anomalous pulmonary venous drainage : correction with hte use of cardio-pulmonary by-pass in 62 cases
J. Thorac. and Cardiovas. Surg. 51 : 88 ; 1966
- . COOLEY B.A., COLLINS H.A. : Anomalous drainage of entire pulmonary venous system into left innominate vein. Clinical and surgical considérations
Circulation 19 : 486 ; 1959
- . DIDION H. : Über missbildungen des rechten vorhofes seiner venen sowie der lungenvenen
Virchow's Archiv. Path. Anat. 1942 ; 309-I



- . BILLARD D.H. & al. : Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilising deep hypothermia with total circulatory arrest
Circulation 35 : suppl. I : 5-10 ; April 1967
- . EISEN S. : A plain film sign of total anomalous pulmonary venous connexion below the diaphragm
Amer. J. Roentgen 102 : 372-9 ; February 1963
- . ELLIOT L.P. EDWARDS J.E. : The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connexion
Circulation 25 : 913 ; 1962
- . FIRMIN J. : Retour veineux pulmonaire anormal total : à propos de 23 observations
Thèse de la Faculté de Médecine de Paris n° 767 (Dact.) 1966
- . GABY : Hyperclartés pulmonaires unilatérales
Sem. Hôp. Paris 43 : 3430-40 ; 20 décembre 1967
- . GERBAULT, COUVILLON : Hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation : à propos d'un cas chez un enfant.
J. Franç. Méd. Chir. Thorac. 16 : 315 ; 1962
- . GESCHNER I.H. : Total anomalous pulmonary venous connexion : ECG, EVG hemodynamic and anatomic considerations.
Amer. Heart J. Oct. 1964
- . GIRoud A., LEBLIVRE A. : Eléments d'embryologie
Editions : Librairie E. Le François - Paris
- . HACKING P.H. & al. : Partially obstructed total anomalous pulmonary venous return
Clin. Radiol. 18 : 450-3 ; Oct. 1967
- . HEMES G.B.C., HENNINGER E.B., GELBERG A. : Total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm. The roentgenologic appearance in 3 patients diagnosed during life.
Amer. J. Roentgen. 84 : 436 ; 1960
- . HASSENBAUMER A.B., HAUER E., OSTMAN J., ALBERT R.M. : Total anomalous pulmonary venous return with severe pulmonary venous obstruction. A clinical unity -
Circulation 25 : 916 ; 1962



- . - HAUCK, RUDOLPH, NADAS : Pulmonary venous obstruction in infant with anomalous pulmonary venous return
Amer. J. Dis. Child. 100 : 744 ; 1960

- . JEUNE, CARRON, RONCHON : 2 cas de sténose bronchique inflammatoire du petit nourrisson à forme d'emphysème géant.
Pédiatrie 12 : 187 ; 1957

- . KAUFMAN S.L., CRES C.H., ANDERSEN D.H. : 2 cases of total anomalous pulmonary venous return of supra-cardiac type with stenosis simulating infra-diaphragmatic drainage.
Circulation 25 : 376 ; 1962

- . KERNAN J.D. : obstruction of right main bronchus due to congenital maldevelopment of pulmonary veins.
Ann. Otol. 53 : 318 ; 1944

- . LE-TAN-VINH, TRAN-VAN-DUC, L. GAUPLER, J. AICARDI, St. PHILIPPE : Retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc veineux brachio-céphalique gauche avec compression du hile gauche.
Archives Françaises, Péd. 24 : 1015-27 ; 1967

- . LE-TAN-VINH & Coll. : Retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique.
Méd. Infant. Oct. 1965

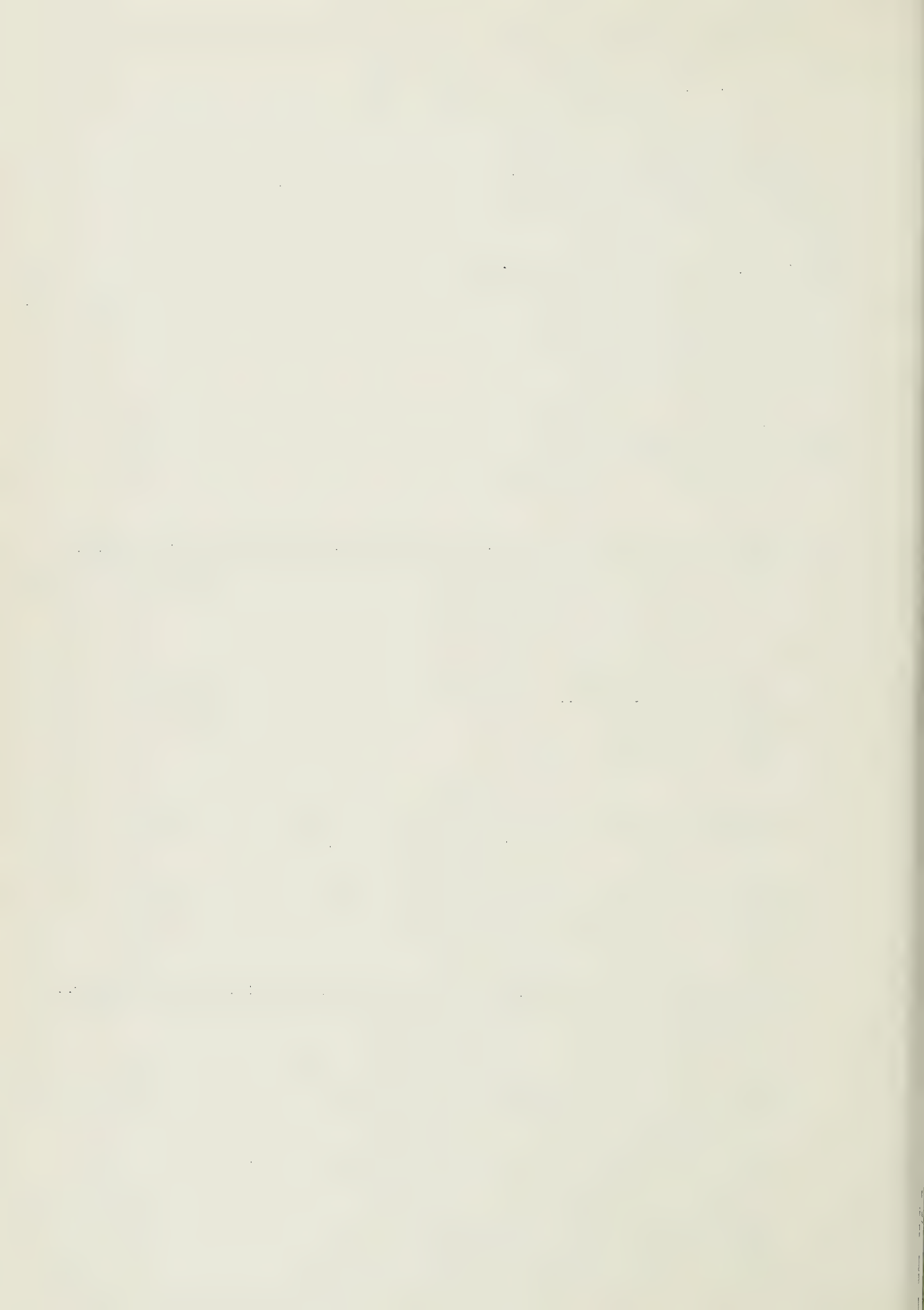
- . LEWELLEN R.A. : Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. Brit. Med. J. 3 : 35-6 ; July. 1968

- . LOVE : Total anomalous pulmonary venous connexion in infancy
New-Zeal. Med. J. Déc. 1965

- . LUCAS R.V., ALLISON R.C., APLANT R., LUCAS T. Jr., LEMMONS J.B. : Congenital causes of pulmonary venous obstruction
Ped. Clinic of North America 10 : 781 ; 1963

- . LULLE J.C. : Les retours veineux pulmonaires totaux : à propos de 9 observations
Thèse de la Fac. de Méd. de Paris n° 197 (doct.) 1967

- . Mac RAE W. & al. : Total anomalous pulmonary venous connexion post-operative pulmonary complication
Brit. J. Anaesthesia 38 : 945-9 ; Dec. 1966



- . MILLER W.W., RASHKIND W.J., MILLER R.A., HASTRUPNER A.R., GREEN E.W., GOLINKO R.J., YOUNG D. : Total anomalous pulmonary venous return effective palliative of critically ill infants by balloon atrial septostomy
Circulation suppl II 36 : 188 ; 1967 (abst.)
- . MUSTARD W.T. : Anomalous pulmonary venous drainage
Heart Bull. Jan-Feb 1964
- . MUSTARD W.T., TRUSLER G. A., MAC LEHMAN T.A. : Total anomalous pulmonary venous drainage in the first 6 months in life. In cassels D.E. Edition ; The heart and circulation in the newborn and infant. New-York 1966 ; Grune & Statton Inc. p. 339
- . MUSTARD W.T., KEITH J.D., TRUSLER G.A. : 2 stages correction for total anomalous pulmonary venous drainage in childhood
J. Thorac. & Cardiovasc. Surg. 44 : 477 ; 1962
- . NAKIB A., COLLIER J.H., KANJUH V., EDWARDS J.E. : Anomalies of the pulmonary veins
Amer. J. Cardiol. 20 Jul. 1967 p. 77
- . NEGRE E. : Correction chirurgicale du retour veineux pulmonaire anormal total (2 cas)
Archiv. cl. Coeur. Avril 1964
- . NEIL C.A. : Development of the pulmonary veins with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return
Pédiatries Dec. 1956 p. 880
- . NEWMAN N., BERNICOT C., PREVCST S. : Aspects chirurgicaux des détresses néo-natales. XIIIème congrès de l'association des pédiatres de langue française - Tome 2 p. 322
L'expansion Editeur.
- . RAID, SIMON : Unilateral lung transparency
Thorax 17 : 230 ; 1962
- . RASHKIND W.J., MILLER W.W. : Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of great arteries.
J.A.M.A. 196 : 991 ; 1966



- . ROE B.B. : Total anomalous pulmonary venous drainage : technical and physiological considerations.
Amer. Surg. 160 : 1-6 ; Jul. 1964
- . ROUSSIGNOL B. : Retour veineux pulmonaire anormal total et partiel
A propos de 54 observations
Thèse de la Fac. de Méd. de Paris n° 144 (dact.) 1966
- . SCHLIEGEN : Problèmes angiocardigraphiques posés par les retours veineux pulmonaires anormaux
J. Radiol. Elect. 1962
- . SERRATO H., BUCHELERES G., BICOFF E., MILLER R.A., HASTREITER A.R. :
Palliative balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connexion in infancy
The Journal of Pediatrics. 78 : 734 ; Nov. 1968
- . SERRATO H. BUCHELERES G. AREVALO F., HASTREITER A.R., MILLER R.A. :
Total anomalous pulmonary venous connexion without obstruction.
Hemodynamic and prognostic importance of foramen ovale size.
Circulation suppl II 36 : 232 ; 1967 (abst.)
- . SNELLEN H.A. : Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus
Amer. Heart J. Sept. 1963
- . SNELLEN H.A., BRUINS C. : Anomalies of venous return.
In watson H. : Pediatric cardiology. London Lloyd-Luke. 1968
- . SNELLEN H.A., VAN INGEN H.C., HOLFSMIT G. : Pattern of anomalous pulmonary drainage.
Circulation 38 : 45 ; 1968
- . SNELLEN H.A., ALBERS F.E. : The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage
Circulation 6 : 801 ; 1952
- . Symposium de la Société de Chirurgie Thoracique de Langue Française :
Nancy Juin 1962
Ann. Chir. Thorac. et cardiovasc. Janvier 1963
- . THOMSON N.B.Jr : Complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage
Amer.J. Surg. 109 : 788-794 ; 1965

- . TRAN-VAN-DUC : Contribution à l'étude du retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique
Thèse de la fac. de Méd. de Paris n° 659 ; 1964
- . TRICKLE & al. : Infra-diaphragmatic total anomalous pulmonary venous return ; report of a new and correctable variant
Ann. Thorac. Surg. 5 : 55-60 ; Jan. 1968
- . VARIABLES A.V. Jr : Total anomalous pulmonary venous drainage with unusable features
Brit. Heart J. 26 : 126 - 34 ; Jan. 1964
- . WHITAKEN : Total anomalous venous drainage into the left innominate vein associated with transposition of the great vessels.
Circulation 30 : 918-922 ; Dec. 1964
- . WILLIAMS G.R. : Repair of total anomalous pulmonary venous drainage
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. Feb. 1964

VU

le PERMIS d'IMPRIMER

Le RECTEUR de l'Académie de Paris,

R. LAURENT.

Le Doyen Honoraire

Administrateur Provisoire

de la Faculté de Médecine

G. BROUET

Le Président de Thèse

St. THIEFFRY

no i no i

no i no i

no i no i

